Bull. Inst. r. Sci. nat. Belg. Bull. K. Belg. Inst. Nat. Wet.	46	10	Brux. 15.4.1970

L'ACHONDROPLASE DE LA POPULATION D'AGE FRANC DE COXYDE (BELGIQUE)

PAR

Charles SUSANNE (Bruxelles)

1. INTRODUCTION

L'existence de nains achondroplases remonte à plusieurs milliers d'années. MÖRCH, E. (1941) dit dans un travail consacré aux achondroplases danois : « Chondrodystrophic dwarfs have existed as far back as the history of mankind is known ». Cette forme de nanisme est, en tous les cas, représentée de nombreuses fois dans l'art égyptien depuis 2500 av. J.-C., puis en Grèce et dans la Rome antique. Impressionnante par l'altération du phénotype humain qu'elle produit, l'achondroplasie a, sans aucun doute, frappé l'imagination de nos ancêtres : suivant les époques et les régions, les achondroplases furent des personnes respectées, voire divinisées, ou des personnes maudites.

L'achondroplasie, encore appelée « dyschondroplasie fœtale », résulte d'un trouble spécifique de formation et de développement des os enchondraux, à savoir le blocage de la prolifération des cellules du cartilage de conjugaison. L'ossification membraneuse et l'ossification périostique se déroulent normalement.

De nombreux travaux scientifiques ont été et sont encore consacrés à cette tare : la plupart des études se basent sur des examens radiographiques de sujets vivants. Mais, très rares sont les auteurs ayant décrit les caractéristiques anthropologiques de squelettes d'achondroplase. F. REGNAULT (1901) présente deux squelettes d'adultes atteints d'achondroplasie, mais dont un seul présente les symptômes classiques. De plus, très peu de mensurations et aucune donnée de comparaison ne sont publiées. LANNOIS, M. (1902) décrit brièvement un squelette d'achondroplase, seules les longueurs d'os longs et quelques mesures céphaliques sont fournies. J. HUGHES (1932) décrit un squelette de nain datant de la période prédynastique en Egypte : les os étudiés n'ont pas tous les

caractères typiques de l'achondroplasie, ils présentent notamment une atteinte de l'ossification périostique. Une courte description anatomique des os de ce nain est publiée par l'auteur, aucune comparaison n'est cependant faite avec les dimensions d'ossements témoins. DO-XUAN-HOP et NGUYEN-XUAN-NGUYEN (1939) comparent un squelette d'achondroplase à celui d'un seul sujet normal. CH. E. SNOW (1943) présente deux squelettes d'indiens atteints d'achondroplasie et datant de la période préhistorique américaine : l'auteur compare les mensurations de ces deux squelettes avec celles de quelques squelettes normaux de la même population. SNOW a sexé les deux squelettes, l'un serait masculin et l'autre féminin; il les compare à des squelettes du même sexe. On peut cependant douter de l'exactitude d'une telle méthode lorsqu'on sait combien la détermination du sexe est difficile même pour des squelettes normaux.

Dans tous ces travaux, la comparaison avec des sujets témoins reste sommaire : de telles études ne permettent donc pas de vérifier statistiquement les manifestations ostéologiques de l'achondroplasie.

Nous nous proposons de comparer un squelette d'achondroplase à une population de squelettes normaux : cette méthode permet de vérifier toutes les manifestations ostéologiques et biométriques de l'achondroplasie, mais aussi de préciser les caractéristiques ostéologiques de toutes les pièces squelettiques. L'accumulation de telles données permettrait de mieux apprécier l'ampleur des variations phénotypiques observées dans les cas d'achondroplasie.

2. SYMPTOMES CLINIQUES

Les auteurs s'accordent à considérer l'ensemble des symptômes cliniques suivants comme caractéristiques de l'achondroplasie : nanisme de l'individu dès la naissance; micromélie des membres; proportion de la longueur du tronc par rapport à la stature plus grande chez les achondroplases que chez les sujets normaux; tête disproportionnellement grande; base du crâne raccourcie; lordose lombaire exagérée. Cependant, un examen attentif des achondroplases décrits dans la littérature montre des variations non négligeables de la morphologie de l'achondroplase (cf. CAFFEY, 1958; CESTAN et INFROIT, 1901; DESBUQUOIS, GRENIER, MICHEL et ROSSIGNOL, 1966; FREZAL, 1957; LANE, 1960; L. LANGER et coll, 1967; MÖRCH, 1941; RUBIN, 1964; SCHIEMANN, 1966; STEPHENS, 1943; SWOBODA, 1903; VERMELIN et FACQ, 1957; WEINMANN et SICHER, 1955).

Ainsi, les symptômes suivants sont parfois décrits par les auteurs : la voûte céphalique peut être large et bombée; la racine du nez est souvent déprimée; la mâchoire supérieure est parfois prognathe et le menton proéminent; l'extrémité des doigts n'atteint que rarement le trochanter; l'extension du coude est parfois défectueuse accentuant ainsi le raccourcissement du membre supérieur; la main et le pied sont courts et trapus; une autre déformation éventuelle de la main est telle que l'index et

l'annulaire sont plus écartés et que tous les doigts paraissent alors d'égale longueur; la largeur pelvienne est réduite; la musculature est souvent très développée; le thorax est rarement déformé; la hauteur de la colonne vertébrale reste normale.

D'autre part, certains traits cliniques sont parfois insuffisamment mis en évidence : c'est le cas, nous semble-t-il, de la micromélie plus prononcée aux parties proximales, bras et cuisse, qu'aux parties plus distales des membres, bien que ce caractère soit souvent décrit.

Pour compléter le tableau clinique, nous ajouterons qu'aucune pathologie des glandes endocrines n'a encore été découverte chez les achondroplases, que le caryotype est toujours normal, que les caractères sexuels et l'intelligence des achondroplases sont normalement développés.

3. DIAGNOSTIC

L'ensemble des symptômes permet de diagnostiquer aisément l'achondroplasie. Néanmoins, certaines formes atténuées ainsi que certaines formes létales peuvent parfois porter à discussion et H. SCHIEMANN (1966) conclut même à l'absence de critères de diagnostic dans les formes de létalité précoce. Cependant, dans la grosse majorité des cas, le clinicien n'a aucune difficulté à reconnaître l'achondroplasie du nanisme rachitique (les os du tronc et des membres sont déformés), de la forme pseudo-achondroplasique de la dysplasie épiphysaire multiple (les épiphyses sont surtout atteintes; les os plats, les vertèbres et la base du crâne sont normaux), de la maladie de Morquio ou dysplasie spondylo-épiphysaire (le tronc est raccourci, le crâne est normal, les épiphyses sont peu développées et les surfaces articulaires irrégulières), du gargoylisme ou syndrome de Hunter-Hurler (le faciès est caractéristique, les métaphyses étroites principalement aux extrémités supérieures), de la dyschondrostéose (les os proximaux sont normaux; radius, cubitus, péroné et tibia sont très courts), de la dysplasie chondroectodermique (l'humérus et le fémur sont le plus souvent normaux, le raccourcissement porte essentiellement sur les métacarpes, métatarses et doigts), de l'exostose héréditaire multiple (les déformations des membres et les difficultés d'articulation sont très fréquentes), de l'enchondromatose ou maladie d'Ollier (le raccourcissement est asymétrique), de la dysostose métaphysaire (segments métaphysaires lysés, épiphyses et diaphyses normales, fortes déformations de flexion), et naturellement de l'ostéogénèse imparfaite, de l'hydrocéphalie, de l'hypopituitarisme et du nanisme ethnique.

4. MATERIEL

Nous consacrons cette étude à un achondroplase dont le squelette a été mis à jour dans les fouilles du site de Coxyde au littoral belge.

Ce site possède une vaste nécropole découverte lors des fouilles effectuées dans les ruines de l'Abbaye de Notre-Dame des Dunes à Coxyde.

Les différentes couches de tombes témoignent d'une longue occupation du site, entre les transgressions marines de Dunkerque II en 400 et Dunkerque III en 900, par une population restée isolée sur un îlot. La conservation excellente des squelettes et le nombre très élevé des sépultures dégagées nous a fourni un matériel de choix dans la comparaison envisagée de l'achondroplase et d'un lot de témoins. Une description plus complète de cette nécropole ancienne de Coxyde a été publiée par F. TWIESSELMANN et H. BRABANT (1967).

Pour chaque os, nous fournirons dans ce travail une description anatomique, une liste des principales mensurations et des caractéristiques statistiques de l'échantillon témoin de la population de Coxyde ainsi que le niveau de signification des écarts observés entre les mesures de l'achondroplase et l'ensemble des mesures de sujets normaux. Cet écart a été mesuré par un test classique de Student.

5. CARACTERES ANATOMIQUES GENERAUX

Les os longs sont tous nettement trop courts.

L'ensemble des os se caractérise par le développement remarquable des crêtes et des zones d'insertion musculaire, lié sans aucun doute à une musculature puissante.

Les surfaces articulaires ont souvent une disposition particulière par rapport à l'épiphyse : elles sont nettement détachées et isolées des structures épiphysaires.

Les têtes articulaires humérale, fémorale ainsi que la surface condylo-trochléenne humérale semblent en quelque sorte enfoncées dans l'os : la tête humérale dans le massif du trochin et du trochiter, qui la borde d'un bourrelet saillant (la tête paraît ainsi surbaissée); la tête fémorale par rapport au grand trochanter; la surface condylo-trochléenne dans l'extrémité inférieure de l'humérus, dont elle vient supprimer en avant la fossette coronoïdienne et radiale et combler vers l'arrière la moitié inférieure de la fossette olécranienne.

Les diamètres diaphysaires et épiphysaires étant, le plus souvent, de grandeur normale, la diaphyse trop courte doit s'évaser plus rapidement au niveau de la métaphyse pour atteindre les dimensions de l'épiphyse.

6. ETUDE DESCRIPTIVE

6.1. Membre supérieur

6.1.1. Humérus

a) Description anatomique

Le raccourcissement prononcé (18,5 cm) de la diaphyse et l'hypertrophie considérable des crêtes et des zones d'insertion musculaire liée,

sans aucun doute, à une musculature extrêmement puissante font de l'humérus un os épais, robuste et fortement déformé notamment au niveau des surfaces articulaires (photo 1).

La diaphyse (photos 2 et 3)

Très courte, la diaphyse a dans sa partie moyenne des dimensions qui se rapprochent de la moyenne des ossements normaux. Elle s'évase rapidement au niveau des métaphyses et possède des épiphyses de dimension normale.

La caractéristique essentielle des anomalies diaphysaires réside dans le grand développement des crêtes d'insertion musculaire ; c'est ainsi que la gouttière de torsion est surplombée par une grosse crête rugueuse, correspondant à la branche postérieure de l'insertion du deltoïde. Le V deltoïdien est dans son ensemble large et court (même observation que REGNAULT et DO-XUAN-HOP). La gouttière bicipitale est fortement oblique vers le bas et le dedans (DO-XUAN-HOP observe également ce caractère). Les lèvres externe et interne sont fortement marquées dans leur moitié inférieure. La lèvre interne semble s'achever à son extrémité inférieure dans une large géode allongée de haut en bas.

A la face postérieure, le caractère essentiel est l'aplatissement de la surface osseuse qui se poursuit depuis la région sous-capitale jusqu'à la cavité olécranienne. Le bord externe est très vif et particulièrement vers l'extrémité inférieure, où il offre au long supinateur et au premier radial une crête massive d'insertion.

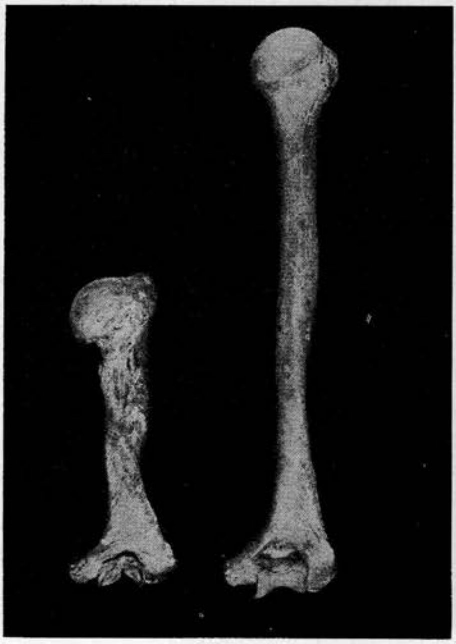
Extrémité supérieure

Les diamètres de la tête articulaire sont voisins de la normale ainsi que le rayon de courbure ; cependant que, dans sa portion supéro-externe, ce rayon de courbure augmente faisant passer graduellement la surface articulaire vers le massif du trochiter (voir photo 3). Celui-ci dépasse fortement vers le haut la surface articulaire dont il reste séparé par une mince gouttière. Il constitue une sorte de contrefort bordant en forte saillie la portion supéro-externe du bord de la surface articulaire. FREZAL, HUGHES et SNOW observent également un grand développement du trochiter.

Les limites de la surface ne sont en général pas bien délimitées : de la portion externe articulaire caractérisée par un os compact et lisse, on passe sans limite précise à une surface granuleuse appartenant au rebord de la tête.

Extrémité inférieure

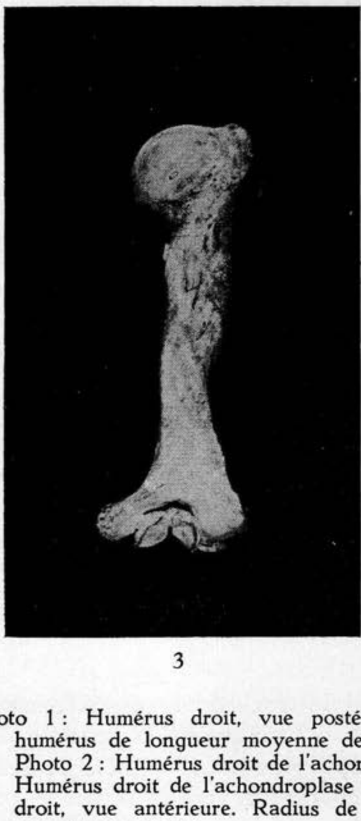
De grandeur normale, la surface condylo-trochléenne est nettement délimitée par un bourrelet qui en dessine complètement le contour. Le versant interne de la trochlée est beaucoup plus convexe dans le sens transversal que normalement : il est séparé du versant externe par



1



2



3



4

Photo 1 : Humérus droit, vue postérieure. Humérus de l'achondroplase à gauche; humérus de longueur moyenne de la population normale de Coxyde à droite. — Photo 2 : Humérus droit de l'achondroplase de Coxyde, vue antérieure. — Photo 3 : Humérus droit de l'achondroplase de Coxyde, vue postérieure. — Photo 4 : Radius droit, vue antérieure. Radius de l'achondroplase à gauche; radius de longueur moyenne à droite.

une profonde incisure, qui va en s'approfondissant au fur et à mesure que, de la face antérieure, elle passe à la face postérieure pour rejoindre la cavité olécranienne (voir photo 3) : une conformation identique est observable sur les photos publiées dans le travail de SNOW (1943). Le versant externe de la trochlée passe vers le condyle sans gouttière condylo-trochléenne.

La fossette coronoïdienne est totalement absente de même que la fossette radiale (même observation que SNOW, 1943). A la place de la fossette coronoïdienne, on trouve une expansion anormale de la trochlée qui prolonge ainsi sa surface par une languette.

La cavité olécranienne est vigoureusement dessinée; cependant, elle semble descendre beaucoup moins bas qu'habituellement, comme si sa moitié inférieure était comblée par la partie postérieure de la trochlée (voir photo 3). La fosse olécranienne a les mêmes caractéristiques chez les 2 achondroplases indiens décrits par SNOW (1943). Le bord postéro-supérieur de la trochlée passe par une limite sinueuse de tissus granuleux, comme c'était le cas au pourtour de la tête.

L'épitrochlée constitue une masse arrondie et vigoureuse dont le grand axe est orienté vers le dedans et fortement vers le bas. Elle est séparée du bord interne de la trochlée par une très profonde gouttière cubitale.

b) Biométrie

L'examen du tableau 1 permet de comparer les principales mesures de l'humérus de l'achondroplase et d'un échantillon témoin (n = 54) de la population de Coxyde.

Ces résultats montrent aisément que seule la longueur de l'humérus est significativement plus petite chez l'achondroplase. Les largeurs épiphysaires et diaphysaires, ainsi que les dimensions des surfaces articulaires sont de grandeur normale. L'indice de robustesse est ainsi très nettement plus élevé chez l'achondroplase. Les figures 1 et 2 illustrent ces observations anatomiques : la circonférence minimum de la diaphyse, les largeurs aux extrémités supérieure et inférieure sont parfaitement normales (voir figure 1) ; seule la longueur de l'humérus est raccourcie de manière prononcée et significative, la figure 2 situe la longueur maximum de l'humérus par rapport à la circonférence minimum de la diaphyse que nous avons vu être normale.

6.1.2. Radius

a) Description anatomique

Diaphyse (photos 4 et 5)

La face antérieure de la diaphyse est déjetée en son milieu vers l'extérieur par le développement de l'empreinte du pronateur qui couronne un

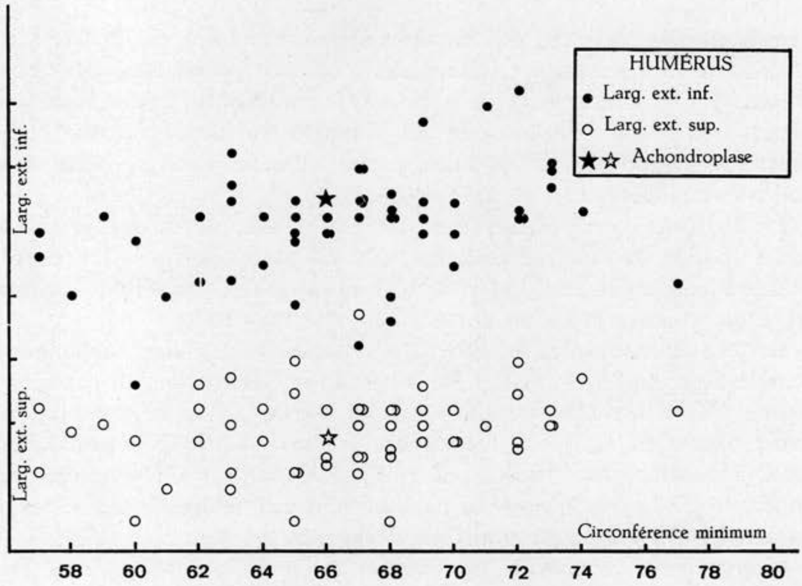


Fig. 1. — Comparaison de mensurations de l'achondroplase et d'un échantillon de la population normale de Coxyde.

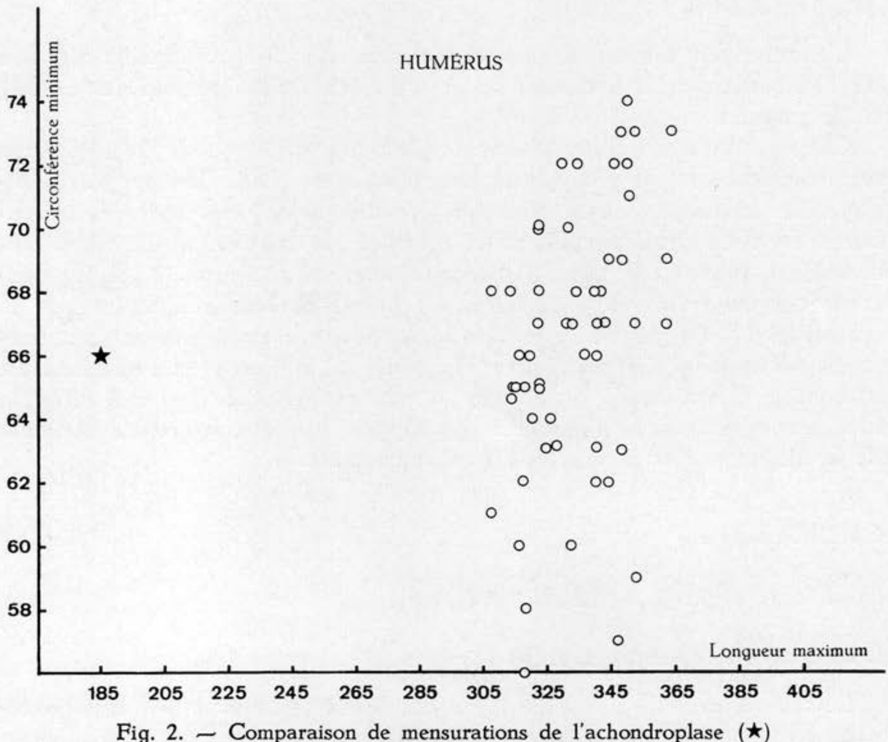
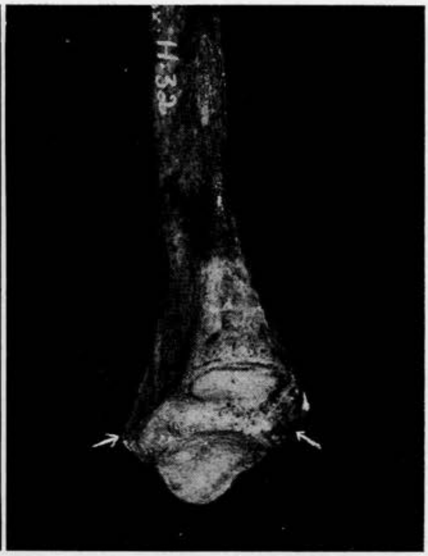


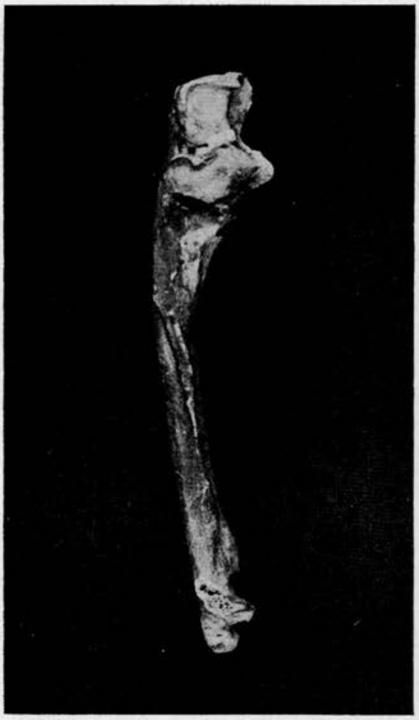
Fig. 2. — Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★) et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○).



5



6



7



8

Photo 5 : Radius droit de l'achondroplase, vue postérieure. — Photo 6 : Extrémité inférieure du radius de l'achondroplase de Coxyde, vue interne. La flèche indique la plage d'insertion du ligament triangulaire. — Photo 7 : Cubitus droit de l'achondroplase, vue externe. — Photo 8 : Cubitus droit de l'achondroplase, vue antérieure.

angle vif de l'os en son milieu. Comme pour les radius décrits par REGNAULT, DO-XUAN-HOP et HUGHES, la tubérosité bicipitale est très développée.

Extrémité supérieure

Le col très oblique en bas et en dedans déjette la tête radiale vers le dehors (même observation dans l'étude de HUGHES) ; la cupule radiale oblique vers le haut et le dehors a une surface normalement développée. Cependant, au lieu d'être régulièrement déprimée comme sur les ossements normaux, elle se relève vivement vers sa limite interne (photo 5). Autant qu'il est possible d'en juger sur les os secs, cette saillie devait entrer en contact avec une partie de la trochlée.

La surface articulaire du pourtour de la tête radiale est nettement détachée du col, elle est haute dans sa région interne et plus basse que normalement dans sa région externe.

Extrémité inférieure

Les surfaces articulaires carpiennes inférieures sont fortement obliques par rapport à la diaphyse. La cavité sigmoïde réservée au cubitus est fortement concave d'avant en arrière et regarde vers le haut et le dedans. Elle est, comme les autres surfaces articulaires, en relief sur l'os voisin. La forme des surfaces scaphoïdienne et semi-lunaire est normale.

L'os montre un grand développement du ligament triangulaire : en effet, sa plage d'insertion est haute de 3 mm et dépasse ainsi nettement la normale (photo 6).

Le tubercule séparant la gouttière du ligament extenseur du pouce de celle des radiaux est fortement marqué.

b) Biométrie

Le tableau 2 permet de situer la longueur maximum du radius et la circonférence du col du radius de l'achondroplase par rapport aux longueurs et circonférences normales. L'os est nettement et significativement trop court, alors que, comme pour l'humérus, sa largeur est contenue dans la variation normale. La figure 3 illustre la diminution considérable en longueur de cet os dont la largeur est cependant normale.

6.1.3. Cubitus

a) Description anatomique

Diaphyse (photos 7 et 8)

Dans son ensemble le cubitus est exagérément concave vers l'avant. La face antérieure montre une surface d'insertion du fléchisseur commun profond très excavée, le bord externe étant très saillant et épais.

TABLEAU 1

Humérus

Mensurations (données en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur maximum	54	332,80 ± 2,05	15,06 ± 1,45	307	353	185,5	− 9,778	< 0,001
Longueur totale	54	326,35 ± 2,05	15,08 ± 1,45	301	356	184	− 9,438	< 0,001
Largeur extrém. supérieure	54	51,65 ± 0,34	2,51 ± 0,24	46	59	51	− 0,258	NS
Largeur extrém. inférieure	54	64,49 ± 0,47	3,44 ± 0,33	54,5	73	66	− 0,438	NS
Circonférence min. corps ...	54	65,52 ± 0,62	4,53 ± 0,44	56	77	66	− 0,114	NS
Diamètre trans. tête	54	45,61 ± 0,31	2,30 ± 0,22	38	49,1	45,5	− 0,050	NS
Diamètre vertic. tête	54	47,86 ± 0,37	2,74 ± 0,26	40,3	52,1	46,5	− 0,458	NS
Largeur condylo-trochléenne	54	47,63 ± 0,41	3,04 ± 0,29	42,1	61,4	44,3	− 1,095	NS
Indice de robustesse ... ... (circ. min./L. max.). 100	54	20,00 ± 0,19	1,37 ± 0,13	16,42	22,78	35,57	+ 11,396	< 0,0005

TABLEAU 2

Radius

Mensurations (données en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur maximum	53	249,80 ± 1,68	12,09 ± 1,20	227	272,5	162	− 7,195	< 0,001
Circonférence du col	54	43,59 ± 0,44	3,22 ± 0,31	35	52	42	− 0,495	NS

TABLEAU 3

Cubitus

Mensurations (données en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur maximum	53	269,09 ± 1,78	12,92 ± 1,26	243	294	180,5	− 6,856	< 0,001
Périmètre minimum de la diaphyse	53	38,39 ± 0,48	3,52 ± 0,34	31,5	50	45	+ 1,880	NS

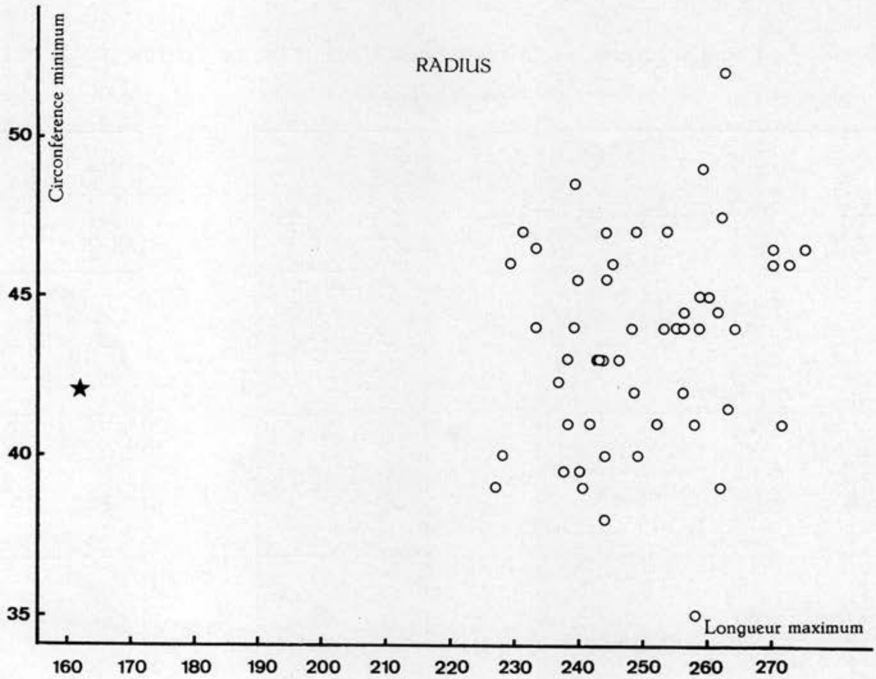


Fig. 3.

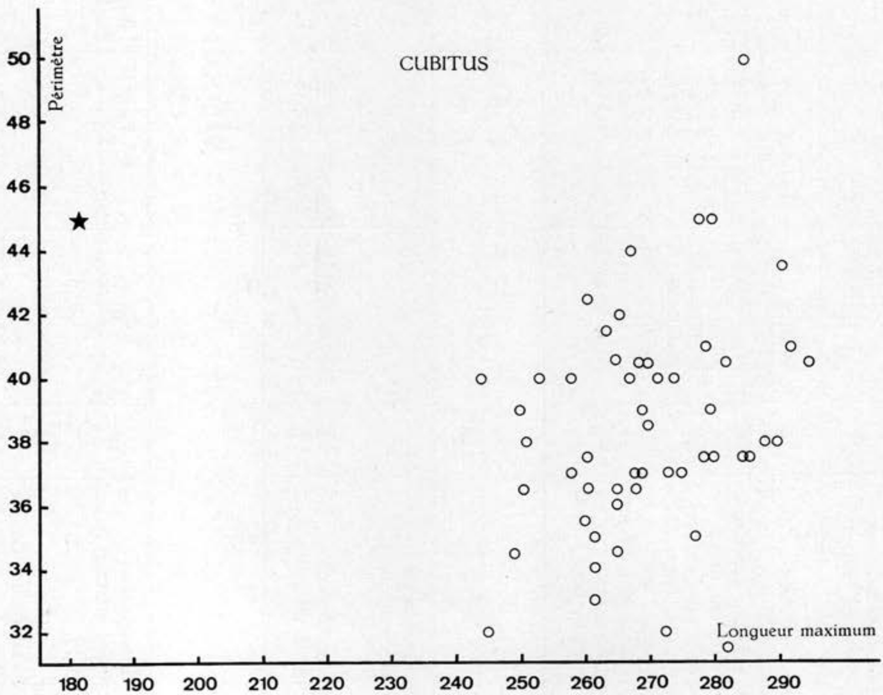


Fig. 4.

Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★)
et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○).

Les insertions du brachial antérieur, du fléchisseur superficiel des doigts et du rond pronateur sont particulièrement granuleuses et forment un relief très accentué.

Le bord interosseux très vif élargit considérablement la portion moyenne de la face antérieure et offre, en outre, au faisceau inférieur de la partie épaissie du ligament interosseux un véritable tubercule d'insertion.

Extrémité supérieure

La grande cavité sigmoïde a des dimensions normales. Les surfaces articulaires sont limitées par des bourrelets. La rainure transversale qui sépare la partie olécranienne de la partie coronoïdienne est très élargie et empiète sur la surface articulaire de la partie olécranienne de la grande cavité. A son départ, au-dessus de la petite cavité sigmoïde, cette rainure est profondément excavée et est transformée en une véritable gouttière. Le versant externe de la partie coronoïdienne est de surface très réduite. La petite cavité sigmoïde a, au contraire, une très grande étendue dans le sens antéro-postérieur ; elle est saillante sur l'ensemble de l'os et paraît se prolonger vers l'arrière au dépens d'un contrefort osseux. La présence de celui-ci est due à l'élargissement de la surface d'insertion de l'anconé.

Extrémité inférieure

L'extrémité inférieure frappe par le développement énorme de l'apophyse styloïde (la même remarque est formulée par Ch. E. Snow, 1943). Le champ d'insertion du ligament triangulaire est plus grand que normalement. Au contraire, la portion proprement articulaire réservée au radius est réduite surtout dans le sens vertical en raison du grand développement de l'échancrure du ligament triangulaire. On ne peut pas reconnaître la présence de la gouttière du cubital postérieur.

b) Biométrie

Le tableau 3 indique que le cubitus de l'achondroplase est significativement plus petit que ceux d'hommes normaux. Le périmètre minimum de la diaphyse est, lui, supérieur à la moyenne des témoins : cette différence approche de la limite de signification. Ces deux constatations sont clairement montrées dans la figure 4.

6.1.4. Carpe

Ces os sont de grandeur et de forme normales, le relief des surfaces osseuses étant cependant accentué. La surface articulaire interne du trapézoïde ainsi que la surface située sur la face externe du grand os et réservée à l'articulation avec le trapézoïde sont divisées en 3 facettes ;

2 facettes, une palmaire et une dorsale, sont séparées par une gouttière, et la facette dorsale dessine un dièdre de 135° environ avec une troisième facette située plus haut qu'elle (voir illustration 9).

6.1.5. Métacarpiens et phalanges

Ces os sont plus trapus que les os normaux. En effet, les métacarpiens 1 et 3 sont significativement moins longs que les métacarpiens normaux (même observation que DO-XUAN-HOP) et ont une largeur non différente de celle des os témoins (voir tableau 4 et photos 10 et 11).

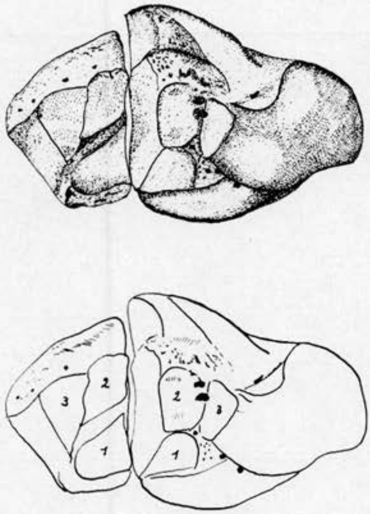
6.1.6. Résumé

Les longueurs des os longs du membre supérieur tombent nettement en dehors de la dispersion de celles des os chez des sujets normaux. Mais, comme les périmètres diaphysaires sont de dimensions absolues normales, voire plus grands que la moyenne comme pour le cubitus, l'aspect de l'os est très massif.

F. REGNAULT (1901), DO-XUAN-HOP (1939) et SNOW (1943) notaient dans leur description des os du bras des saillies d'insertions musculaires accentuées : nos observations sont identiques à celles de ces auteurs. Les surfaces articulaires sont de grandeur et de forme normales ; la plupart d'entre elles sont isolées de la surface osseuse voisine : elles sont en quelque sorte plus en relief que ne le sont les surfaces articulaires d'os normaux.

Un caractère souvent décrit par les auteurs est le raccourcissement plus prononcé du bras que de l'avant-bras. Nous avons pu étudier les proportions de ces 2 segments en examinant l'indice brachial $\frac{\text{L. max. rad.} \times 100}{\text{L. tot. humér.}}$: le tableau 5 nous montre que cet indice est, en effet, significativement plus élevé que les indices d'une population normale. Les 6 autres données du tableau 5 relatives à des achondroplases donnent une bonne idée des variations phénotypiques que l'on peut enregistrer.

D'autre part, l'étude du rapport de la longueur du radius à celle du cubitus nous montre que le radius est proportionnellement plus raccourci que le cubitus. Cette manifestation phénotypique est loin d'être constante : elle se retrouve dans les cas féminins de Cincinnati (cité par SNOW), de LANNOIS et de SNOW, mais elle ne se retrouve pas dans les cas décrits par REGNAULT, DO-XUAN-HOP ni dans le cas masculin décrit par SNOW. CESTAN et INFROIT (1901) notent un raccourcissement proportionnellement plus grand du cubitus : ces auteurs ne publient malheureusement pas de mesures, l'observation n'est donc pas vérifiable.



9



10



11

Illustration 9 : Trapézoïde droit et grand os droit de l'achondroplase, respectivement à gauche et à droite de l'illustration. La surface articulaire interne du trapézoïde et la face externe du grand os se trouvent côte à côte : elles sont divisées en 3 facettes. — Photo 10 : Métacarpien 1 droit, vue antérieure. Métacarpien 1 de l'achondroplase à gauche, métacarpien 1 de longueur moyenne à droite. — Photo 11 : Métacarpien 3 droit, vue antérieure. Métacarpien 3 de l'achondroplase à gauche, métacarpien 3 de longueur moyenne à droite.

TABLEAU 4

Métacarpiens

Mensurations (données en mm)	n	$\bar{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur du métacarpe 1	50	44,50 ± 0,34	2,36 ± 0,24	39	49	39	− 2,307	< 0,005
Largeur du métacarpe 1 aux bords latéraux de la diaphyse	50	12,86 ± 0,17	1,17 ± 0,12	10	16	13	+ 0,119	NS
Longueur du métacarpe 3 de la tête à la base articulaire	53	64,51 ± 0,42	3,06 ± 0,30	57	73	52	− 4,081	< 0,001
Longueur du métacarpe 3 de la tête à l'apophyse styloïde	53	68,89 ± 0,47	3,43 ± 0,33	60	76	56	− 3,752	< 0,001
Largeur du métacarpe 3 aux bords latéraux de la diaphyse	53	9,00 ± 0,11	0,80 ± 0,08	7	11	9	0,0	NS

TABLEAU 5

Indice brachial

	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Coxyde	53	76,48 ± 0,30	2,02 ± 0,20	71,55	80,59	88,04	+ 5,72	< 0,001
Do-Xuan-Hop	1	76,74				82,55		
F. Regnault						98,62		
Ch. Snow	1 ♂	79,0				89,73		
Ch. Snow	5 ♀	77,6				79,76		
Lannois						74,67		
Cincinnati						82,39		
Rapport L.Ra/L.Cu								
Coxyde	52	0,926 ± 0,002	0,013 ± 0,001	0,903	0,947	0,898	− 2,098	< 0,05
Do-Xuan-Hop	1	0,923				0,918		
F. Regnault						0,905		
Ch. Snow	2 ♂	0,868				0,954		
Ch. Snow	4 ♀	0,944				0,864		
Lannois						0,823		
Cincinnati						0,790		

6.2. Membre inférieur

6.2.1. Fémur

a) Description anatomique

On note, d'une manière générale, une très faible torsion du fémur sur son axe longitudinal, un élargissement et un aplatissement des épiphyses ainsi qu'une réduction de la longueur de près de la moitié (photo 12).

Diaphyse (photos 13 et 14)

Le corps de l'os est triangulaire et semble s'évaser à ses extrémités. La surface antérieure, concave dans sa partie moyenne, est parfaitement délimitée par des bords externe et interne très saillants. Sur la face externe, au tiers supérieur, se voit une dépression longitudinale correspondant vraisemblablement aux insertions des faisceaux les plus externes du muscle crural.

La ligne âpre est très saillante et presque bifide dans sa partie moyenne (voir photo 14) ; les deux lèvres externe et interne sont très marquées, la lèvre interne l'est principalement par l'insertion du vaste interne. De la volumineuse crête du grand fessier, se détache au niveau du petit trochanter un volumineux renflement analogue à un troisième trochanter des mammifères (même observation faite par DO-XUAN-HOP). Le petit trochanter, le troisième trochanter délimitent avec le point de bifurcation de la ligne âpre une surface triangulaire à base supérieure largement déprimée, correspondant peut-être à une insertion du carré crural.

Extrémité supérieure

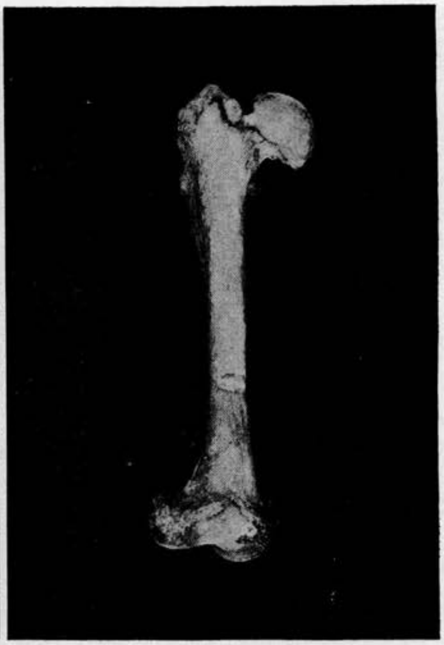
La tête fémorale est aplatie de haut en bas et de dedans en dehors : DO-XUAN-HOP et FREZAL décrivent la même malformation. Son pourtour irrégulier, criblé d'orifices vasculaires, est ourlé par un bord tranchant accusé. Une zone concave de tissu spongieux, de forme semi-lunaire, se détache à sa partie inférieure : peut-être serait-elle due au frottement du sourcil cotyloïdien. La fossette du ligament rond est très grande (même observation par CH. E. SNOW) et un peu décalée vers le bas et l'arrière.

La ligne intertrochantérienne antérieure est fortement rugueuse et se détache d'un tubercule prétrochantérien surplombant une véritable dépression. A la face postérieure, la ligne intertrochantérienne forme avec la face postérieure du col une large gouttière aboutissant à la fossette digitale.

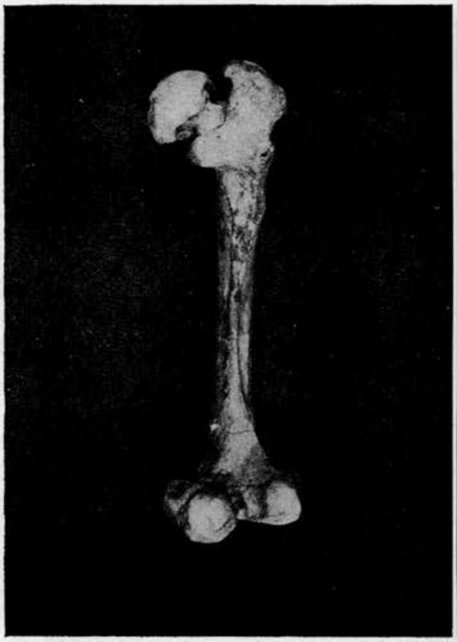
Le col très court (même observation par CH. E. SNOW) ne présente pas de bord supérieur de telle sorte que la tête fémorale est unie au grand trochanter par un véritable pont osseux. Le raccourcissement du col et l'écrasement de la tête font que celle-ci se trouve dans le même plan



12



13



14



15

Photo 12 : Fémur droit, vue antérieure. Fémur de l'achondroplase de Coxyde à gauche, fémur de longueur moyenne de la population normale à droite. — Photo 13 : Fémur droit de l'achondroplase, vue antérieure. — Photo 14 : Fémur droit de l'achondroplase, vue postérieure. — Photo 15 : Tibia droit, vue antérieure. Tibia de l'achondroplase à gauche, tibia normal de longueur moyenne à droite.

que le bord supérieur du grand trochanter (cf. même disposition de la tête humérale par rapport au trochiter) (voir photo 13).

Extrémité inférieure

L'extrémité inférieure est caractérisée par son étalement transversal relatif (cf. rapport de la largeur des condyles au diamètre transversal diaphysaire : voir tableau 6) et la proéminence des crêtes latérales des condyles. La tubérosité interne est très saillante et surplombée par le tubercule du grand adducteur, véritable exostose latérale.

Le condyle externe, vu par sa face latérale, affecte la forme d'une virgule à gros bout postérieur et écrasée d'avant en arrière. Le condyle interne est plus large que le condyle externe : Do-Xuan-Hop, Frezal et Snow faisaient la même observation. Les fossettes du jumeau externe et du poplité sont très profondes. Le versant externe de la trochlée remonte en biseau sur le corps de l'os et est limité par un bord saillant. La surface interne de la trochlée est très réduite.

L'échancrure intercondylienne est très étroite (comme l'observait Ch. E. Snow) et se dirige de haut en bas et de l'intérieur vers l'extérieur (voir photo 14).

b) Biométrie

Le tableau 6 compare différentes mensurations du fémur de l'achondroplase avec celles d'un échantillon témoin de 53 fémurs. On voit que notre achondroplase possède un fémur nettement plus petit, il en est ainsi de la portion diaphysaire, mais également de la longueur épiphysaire supérieure.

Les dimensions des surfaces articulaires sont dans l'ensemble normales : le diamètre vertical de la tête fémorale est cependant beaucoup plus petit. Les diamètres diaphysaires sont aussi significativement plus petits (voir figure 5) ; ce n'était pas le cas au niveau de l'humérus. La figure 6 illustre le fait que la longueur de l'os (ici la longueur épiphysaire supérieure) est nettement plus petite que dans la population témoin, alors que la circonférence du col est normale bien qu'inférieure à la moyenne.

Bien que plus petit, le fémur de cet achondroplase garde-t-il des proportions normales ? Les rapports des diamètres diaphysaires chez l'achondroplase sont proches de la valeur médiane de ces rapports dans la population témoin des fémurs de Coxyde (voir d'ailleurs figure 5). Les quatre indices faisant intervenir la longueur maximum et la longueur en position au dénominateur sont nettement supérieurs aux indices correspondants des fémurs normaux : ainsi le diamètre sagittal, le diamètre transversal, la somme de ces 2 diamètres, la largeur des condyles sont trop grands en proportion de la longueur. La circonférence du col et la

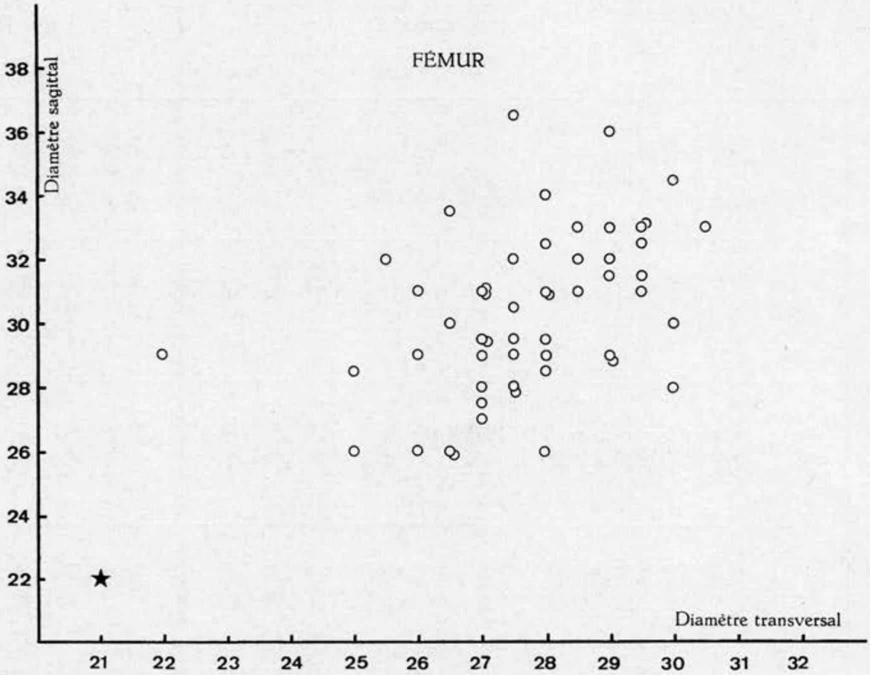


Fig. 5.

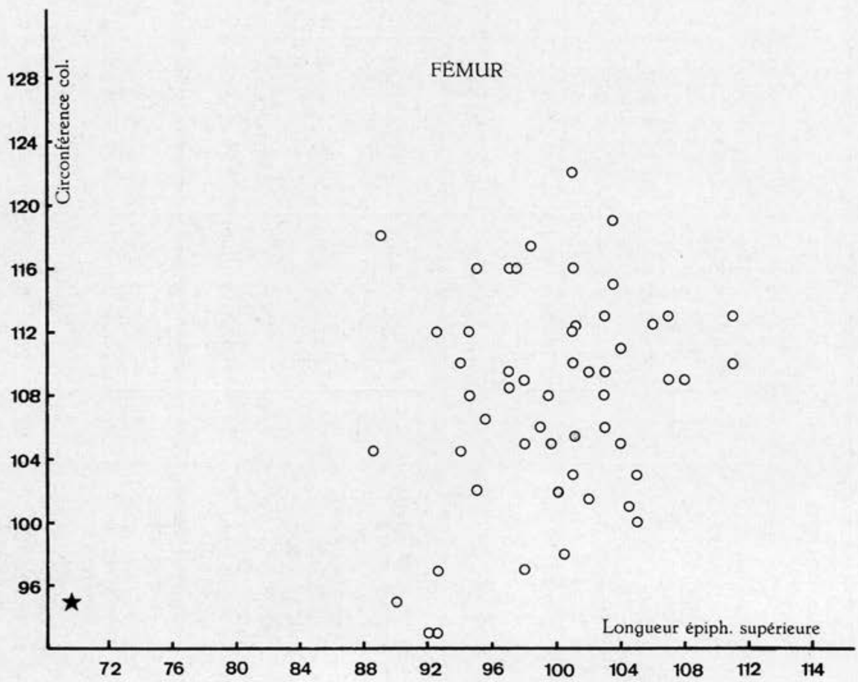


Fig. 6.

Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★)
et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (◯).

TABLEAU 6

Fémur

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur maximum	53	463,81 ± 3,34	24,35 ± 2,37	417,5	520,0	268,5	− 8,020	< 0,001
Longueur en position ...	53	459,76 ± 3,31	24,08 ± 2,34	422,0	519,0	259,5	− 8,315	< 0,001
Diamètre sagittal	53	30,35 ± 0,35	2,52 ± 0,24	27,0	36,5	22,0	− 3,313	< 0,01
Diamètre transversal	53	27,71 ± 0,21	1,54 ± 0,15	22,0	30,5	21,0	− 4,348	< 0,001
Long. épiphyse supér. ...	53	99,65 ± 0,73	5,28 ± 0,51	88,5	111,0	69,5	− 5,711	< 0,001
Circonférence du col	53	107,88 ± 0,91	6,62 ± 0,64	93,0	122,0	95,0	− 1,932	NS
D. vert. tête fémorale	53	47,40 ± 0,38	2,74 ± 0,27	41,0	56,5	42,0	− 1,971	NS
D. sag. tête fémorale	53	48,76 ± 0,37	2,70 ± 0,26	42,0	52,5	50,0	+ 0,457	NS
Largeur des condyles	51	82,69 ± 0,49	3,50 ± 0,35	74,0	88,0	78,0	− 1,337	NS

Indices	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Diamètre transversal diaph./ Diamètre sagittal diaph. ...	53	91,76 ± 0,98	7,13 ± 0,69	75,34	107,69	95,45	+ 0,517	NS
Indice pilastrique	53	109,67 ± 1,21	8,78 ± 0,85	93,33	132,72	104,76	− 0,559	NS
Diamètre transversal diaph./ Circonférence du col	53	25,77 ± 0,27	1,99 ± 0,19	20,28	30,61	22,11	− 1,842	NS
Diamètre sagittal diaph./ Longueur maximum	53	6,54 ± 0,07	0,49 ± 0,05	5,57	7,91	8,19	+ 3,321	< 0,01
Circonférence du col/ Longueur épiphyse sup. ...	53	108,43 ± 1,08	7,85 ± 0,76	95,23	132,58	136,69	+ 3,599	< 0,001
Largeur des condyles/ Diamètre transversal diaph.	51	299,07 ± 2,75	20,04 ± 1,95	260,00	350,00	371,43	+ 3,610	< 0,001
Diamètre transversal diaph./ Longueur maximum	53	5,98 ± 0,06	0,42 ± 0,04	5,01	6,87	7,82	+ 4,382	< 0,001
Indice de robustesse	53	12,63 ± 0,11	0,78 ± 0,08	10,83	14,31	16,57	+ 5,060	< 0,001
Diam. sag. tête fém./ Diam. vert. tête fém.	53	102,92 ± 0,30	2,16 ± 0,21	98,90	107,14	119,05	+ 7,473	< 0,001
Largeur des condyles/ Longueur en position	51	17,90 ± 0,10	0,74 ± 0,07	16,40	19,39	30,05	+16,352	< 0,001
Largeur des condyles/ Longueur épiphyse sup. ...	51	82,75 ± 0,59	4,21 ± 0,42	75,00	92,97	112,23	+ 7,011	< 0,001

largeur des condyles sont aussi trop grandes par rapport à la longueur de l'épiphyse supérieure, il en est de même de la largeur des condyles par rapport au diamètre transversal de la diaphyse. Ce fémur n'est donc pas une réduction proportionnelle d'un fémur normal : même les proportions d'une surface articulaire aussi importante que la tête fémorale sont modifiées.

6.2.2. Tibia

a) Description anatomique

La caractéristique la plus apparente de l'os est, à part sa longueur fortement réduite, l'étalement et la faible hauteur de l'épiphyse supérieure (photos 15 et 16).

Diaphyse

La face postérieure est plane et très large, de telle sorte qu'une section au milieu de la diaphyse aurait une forme triangulaire équilatérale, DO-XUAN-HOP décrit le tibia de l'achondroplase comme étant hypereurycnémique. Cette face postérieure est limitée par un bord interosseux qui lui constitue une arête vive. La surface d'insertion du poplité est concave dans tous les sens et apparaît comme creusée dans l'os de telle façon que le bord postérieur du plateau tibial est anormalement rejeté vers l'arrière (voir photo 17). CH. E. SNOW note également la position en surplomb du plateau tibial vers l'arrière.

Extrémité supérieure

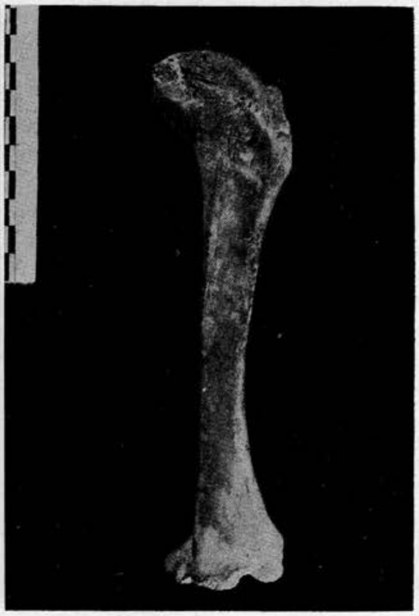
Le plateau tibial montre des cavités glénoïdes courtes dans le sens antéro-postérieur ; la glène externe, plane, est en position surélevée par rapport à la glène interne. Les deux épines sont peu saillantes.

La surface préspinale est très grande. La tubérosité antérieure est très saillante (voir photo 17), ce caractère est également décrit par DO-XUAN-HOP et REGNAULT.

Le pourtour du plateau est très caractéristique : en effet, de hauteur normale dans sa moitié interne, il est d'autant plus mince, dans sa moitié externe, que, partant du tubercule de Gerdy, on le suive jusqu'à la surface rétrospinale. A cet endroit, le pourtour du plateau se réduit à un bord tranchant. Il résulte de cette disposition que la facette péronière n'est séparée de la cavité glénoïde externe que d'un millimètre (voir photo 16).

Du côté interne, le plateau tibial fait saillie au-dessus de la diaphyse : il se constitue ainsi une gouttière dont le rôle probable était de servir à la contention des tendons de la patte d'oie (voir photo 16).





16 17





18 19

Photo 16 : Tibia droit de l'achondroplase, vue postérieure. — Photo 17 : Tibia droit de l'achondroplase, vue externe. — Photo 18 : Péroné droit de l'achondroplase, vue interne. — Photo 19 : Tibia et péroné droits de l'achondroplase, vue antérieure. Ces os sont placés en position anatomique.

Extrémité inférieure

Il faut signaler une malformation importante des surfaces articulaires. En effet, le versant externe de la surface astragalienne est creusé d'une cupule hémisphérique qui rejoint par une fissure une autre cupule plus petite creusée, elle, au milieu de la surface péronière inférieure (photo 20).

b) Biométrie

Le tableau 7 situe la longueur du tibia de l'achondroplase par rapport à celle de tibias normaux. La différence biométrique observée est très significative Au contraire, les largeurs ne sont pas significativement plus petites : tel est le cas de la largeur épiphysaire supérieure maximum. Ceci est clairement illustré par la figure 7 : largeur épihysaire supérieure par rapport à la longueur maximum.

6.2.3. Péroné

a) Description anatomique

La diaphyse (photo 18)

L'os est déformé en une large lame de sabre, fortement convexe vers l'arrière.

Tranchant dans ses 4/5 supérieurs, le bord antérieur se divise dans son 1/5 inférieur pour ensérer la surface d'insertion du péronier antérieur. Le bord interosseux partage d'abord en deux moitiés la face interne puis s'infléchit rapidement vers l'avant et le bas. Les surfaces d'insertion des muscles de la loge antérieure et de la loge postérieure sont grandes en raison de l'élargissement de l'os. La surface d'insertion de l'extenseur propre du gros orteil correspond à une gouttière verticale profonde.

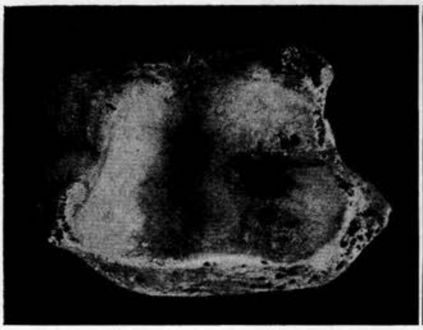
La face externe répond à une gouttière verticale, particulièrement creuse au niveau de l'insertion du long péronier latéral.

Extrémité supérieure

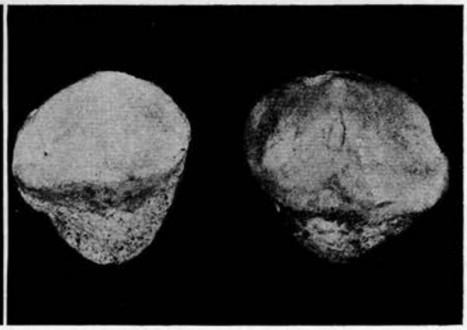
La facette tibiale est de grande dimension ; elle se redresse brusquement sur le flanc antérieur de l'épaisse apophyse styloïde, dont le sommet dépasse le plateau tibial (voir photo 18). CESTAN et INFROIT (1901) font la même observation chez un enfant de 8 ans. L'apophyse styloïde s'évase en un volumineux tubercule qui couronne la face externe de l'os.

Extrémité inférieure

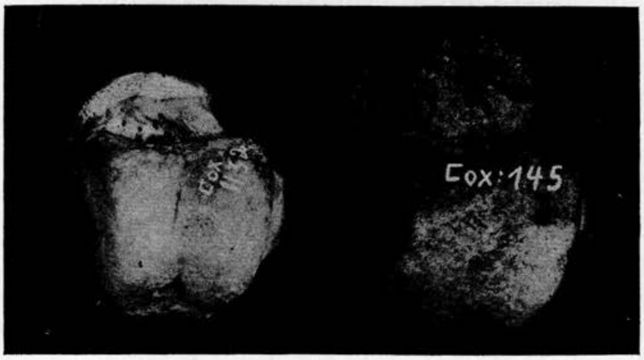
La malléole externe et la surface articulaire astragalienne sont de grandeur normale (voir photo 18).



20



21



22



23

Photo 20 : Tibia droit de l'achondroplase, vue de la face articulaire astragalienne. Le côté externe de la face articulaire est situé vers la droite de la photo. Photo 21 : Rotule droite, vue postérieure. Rotule de l'achondroplase à gauche, rotule normale de dimension moyenne à droite. — Photo 22 : Astragale droit, vue de haut. Astragale de l'achondroplase à gauche, astragale de longueur moyenne à droite. Photo 23 : Calcanéum droit, vue de haut. Calcanéum de l'achondroplase à droite, calcanéum de longueur moyenne à gauche.

TABLEAU 7

Tibia et péroné

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Tibia :								
Longueur maximum ...	49	377,84 ± 3,62	25,37 ± 2,56	333,0	433,0	201,5	− 6,951	< 0,001
Longueur entre la facette glénoïde interne et la face articulaire inférieure	49	352,20 ± 3,28	22,93 ± 2,32	308,0	407,0	175,0	− 7,729	< 0,001
Largeur maximum de l'épiphyse supérieure	49	77,14 ± 0,52	3,64 ± 0,37	67,0	84,0	74,0	− 0,864	NS
Péroné :								
Longueur totale	37	368,28 ± 3,80	23,14 ± 2,69	327,5	422,0	224,0	− 6,234	< 0,001

La longueur du péroné est anormalement grande par rapport au tibia (photo 19) : le péroné est normalement plus petit que le tibia, au contraire, il est ici plus grand que le tibia (c'est le cas également pour l'achondroplase décrit par REGNAULT (1901), par LANNOIS (1902), pour celui cité par SNOW (Cincinnati) et pour celui décrit par DO-XUAN-HOP et coll.). Les os placés dans leur position anatomique montrent que le ligament interosseux péronéo-tibial inférieur, dont l'insertion péronière est vivement marquée par un tubercule, devait remonter quasi verticalement pour prendre son insertion tibiale. REGNAULT (1901) observe chez un achondroplase un contact entre la malléole externe et une apophyse du calcanéum.

b) Biométrie

Le tableau 7 situe la longueur significativement plus petite du péroné de l'achondroplase par rapport à l'ensemble des péronés de la population normale de Coxyde.

6.2.4. Rotule

Cet os sésamoïde est de forme normale ; cependant, la surface articulaire répondant à la trochlée fémorale n'occupe que la moitié de la face postérieure (photo 21).

6.2.5. Astragale

a) Description anatomique

L'astragale est de dimension générale réduite, les dimensions antéropostérieures sont particulièrement petites en raison de la brièveté du col (photo 22).

La forme des surfaces articulaires est normale; cependant, sur le versant postérieur de la trochlée on note la présence d'une cupule cordiforme à pointe antérieure. On peut aussi remarquer une autre anomalie sous la forme d'une petite incisure rectiligne qui se trouve au sommet de la gouttière de la trochlée.

b) Biométrie

De dimension générale réduite (voir tableau 8), l'astragale n'est cependant significativement plus petit qu'en longueur en raison de la brièveté du col ; la longueur de la surface trochléenne n'est, en effet, pas significativement plus petite. Mais, les autres dimensions des surfaces articulaires sont anormales : la largeur de la trochlée est significativement plus petite, la hauteur de la surface articulaire externe est également plus petite, non significativement mais proche de la limite de signification. Au contraire, la hauteur de la surface articulaire interne

TABLEAU 8

Mensurations	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Astragale (données en mm)								
Longueur	47	54,91 ± 0,42	2,82 ± 0,29	48,7	65,5	45,0	− 3,511	< 0,001
Largeur	47	48,78 ± 0,43	2,90 ± 0,30	42,7	55,0	46,0	− 0,959	NS
Hauteur surface articulaire interne	47	13,92 ± 0,21	1,46 ± 0,15	10,3	16,7	18,4	+ 3,043	< 0,001
Hauteur surface articulaire externe	46	25,75 ± 0,27	1,81 ± 0,19	21,9	31,2	22,2	− 1,941	NS
Longueur trochlée	47	35,30 ± 0,28	1,88 ± 0,20	31,4	39,6	35,0	− 0,157	NS
Largeur trochlée	47	30,47 ± 0,27	1,81 ± 0,18	26,7	34,1	26,9	− 2,081	< 0,05
Calcanéum (données en mm)								
Longueur max.	46	81,58 ± 0,63	4,25 ± 0,45	71,0	92,0	67,0	− 3,395	< 0,001
Hauteur min.	46	42,33 ± 0,37	2,49 ± 0,26	36,3	48,2	35,0	− 2,917	< 0,01

est significativement plus grande : cette augmentation n'atteint en fait que la partie antérieure de la surface articulaire.

6.2.6. Calcanéum

a) Description anatomique

Les dimensions générales sont réduites. Cependant, la réduction porte surtout sur les portions non articulaires de l'os : ainsi, les surfaces articulaires occupent les 2/3 de la face supérieure alors qu'il n'occupe en général que la moitié de cette surface (photo 23).

La portion antérieure de la surface articulaire antérieure surplombe la face cuboïdienne antérieure, bien moins excavée que sur un os normal.

b) Biométrie

La tableau 8 montre que le calcanéum est significativement réduit en longueur mais aussi en hauteur.

6.2.7. Autres os du tarse

Ces os nous apparaissent de forme et de grandeur normales. Nous noterons seulement que l'apophyse pyramidale du cuboïde n'est que faiblement développée.

6.2.8. Métatarsiens et phalanges

La longueur des métatarsiens 1 et 5 est significativement plus petite; les diaphyses de ces mêmes métatarsiens ne sont pas larges, mais ne sont pas significativement différentes des valeurs observées dans la population normale de Coxyde (voir tableau 9 et photos 24 et 25). Le métatarsien 1 est plus trapu (voir rapport de la longueur et de la largeur), mais non significativement. Le métatarsien 5 garde une forme normale bien que de dimension réduite; il possède un grand tubercule : aussi, lorsque la longueur du métatarsien 5 est mesurée de la tête à l'arête séparant les surfaces articulaires du cuboïde et du métatarse 4, la diminution de longueur du métatarsien 5 est encore accentuée (voir tableau 9).

6.2.9. Résumé

Comme pour les os longs du membre supérieur, nous pouvons conclure à la réduction significative de la longueur des os longs du membre inférieur. De même, ces os sont également robustes et épais. Dans l'ensemble, les surfaces articulaires sont de grandeur normale. Cependant, la tête fémorale est déformée : elle est aplatie en hauteur. Les dimensions des surfaces articulaires astragaliennes sont, elles aussi, anormales,



24



25



26



27

Photo 24 : Métatarsien 1 droit, vue dorsale. Métatarsien 1 de l'achondroplase à droite, métatarsien 1 de longueur moyenne à gauche. — Photo 25 : Métatarsien 5 droit, vue dorsale. Métatarsien 5 de l'achondroplase à droite, métatarsien 5 de longueur moyenne à gauche. — Photo 26 : Os iliaque droit, vue postérieure. Os iliaque de l'achondroplase à gauche, os iliaque de dimension moyenne à droite. Photo 27 : Sacrum, 4ᵉ et 5ᵉ vertèbres lombaires de l'achondroplase, vue latérale droite.

TABLEAU 9

Métatarsiens

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Métatarse 1								
Longueur … … … …	43	62,77 ± 0,43	2,79 ± 0,30	58,0	69,0	48,0	− 5,224	< 0,001
Largeur max. diaphyse	43	15,14 ± 0,22	1,44 ± 0,16	11,0	19,0	14,0	− 0,782	NS
Longueur/larg. max. …	43	4,18 ± 0,06	0,38 ± 0,04	3,37	5,0	3,43	− 1,937	NS
Métatarse 5								
Longueur … … … …	45	72,29 ± 0,57	3,77 ± 0,40	64,0	82,0	61,0	− 2,957	< 0,01
Longueur (tête à arête articul.) … … … …	45	60,73 ± 0,47	3,10 ± 0,33	54,0	69,0	47,0	− 4,379	< 0,001
Largeur max. diaphyse	45	11,67 ± 0,16	1,04 ± 0,11	10,0	14,0	10,0	− 1,596	NS
Longueur/larg. max. …	45	6,25 ± 0,07	0,44 ± 0,05	5,50	7,10	6,10	− 0,336	NS

du moins en hauteur et en largeur. Si, au membre supérieur, les diamètres diaphysaires étaient de grandeur normale ou étaient même plus grands (cf. cubitus), ils sont pour le fémur significativement plus petits : les chiffres publiés par Do-Xuan-Hop et Snow semblent confirmer cette réduction des diamètres diaphysaires du fémur.

Nous avons examiné les proportions de la cuisse et de la jambe en calculant l'indice crural ($\frac{\text{L. tibia} \times 100}{\text{L. fémur en posit.}}$) : le tableau 10 montre que cet indice n'est pas significativement différent. Regnault, F. (1901) avait montré sur un squelette d'achondroplase que la réduction de la cuisse était proportionnellement plus grande que celle de la jambe : l'indice que nous avons calculé à partir du matériel de Do-Xuan-Hop et Nguyen-Xuan-Nguyen (1939), des 2 squelettes décrits par Snow ainsi que nos résultats ne confirment pas cette hypothèse. Il est probable que les indices de l'achondroplase décrit par Lannois et celui originaire de Cincinnati ne sont également pas significativement différents de la normale.

L'indice huméro-fémoral ($\frac{\text{L. humérus} \times 100}{\text{L. fémur}}$) de l'achondroplase n'est pas significativement différent de celui des témoins : les indices calculés à partir des données citées par les auteurs confirment ces résultats.

Au contraire, l'indice radio-tibial ($\frac{\text{L. rad.} \times 100}{\text{L. tibia}}$) de l'achondroplase est très significativement plus grand que celui des témoins : la valeur élevée de cet indice peut s'expliquer par un raccourcissement relativement plus prononcé du tibia que du radius. Ce fait explique également que l'indice intermembral $\frac{\text{L. humérus} + \text{L. radius}}{\text{L. fémur} + \text{L. tibia}} \times 100$) est significativement plus grand.

Remarquons que les valeurs données au tableau 10 montrent que le phénotype manifesté dans les cas d'achondroplasie est, pour l'indice radio-tibial et intermembral, très variable : ces indices semblent être également plus grands que la normale chez l'achondroplase masculin décrit par Snow.

6.3 Bassin

6.3.1 Os iliaque (Photo 26)

Bien que très épais, l'ilion constitue la portion la plus réduite en hauteur et largeur de l'ensemble de l'os. L'épine iliaque antéro-inférieure est

TABLEAU 10

	n	$\bar{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Indice crural :								
Coxyde	48	82,09 ± 0,43	2,95 ± 0,30	69,26	86,74	77,64	− 1,496	NS
Regnault						85,1		
Do-Xuan-Hop	1	84,20				81,34		
Snow (♂)	3	85,3				81,51		
Snow (♀)	5	82,2				82,08		
Cincinnati						85,99		
Lannois						87,00		
Indice huméro-fémoral :								
Coxyde	53	72,43 ± 0,27	1,95 ± 0,19	68,70	77,67	71,48	− 0,482	NS
Regnault						61,70		
Do-Xuan-Hop	1	77,65				71,29		
Snow (♂)		69,49 (*)				69,81		
Snow (♀)		70,00 (*)				72,44		
Cincinnati						68,60		
Lannois						75,00		
Indice radio-tibial :								
Coxyde	49	65,94 ± 0,19	1,32 ± 0,15	61,76	71,47	80,40	+ 10,846	< 0,001
Regnault						71,50		
Do-Xuan-Hop	1	70,78				72,35		
Snow (♂)		62,57 (*)				76,85		
Snow (♀)		67,23 (*)				68,02		
Cincinnati						64,29		
Lannois						64,37		
Indice intermembral :								
Coxyde	47	68,87 ± 0,27	1,83 ± 0,19	65,30	73,54	75,05	+ 3,347	< 0,01
Regnault						66,21		
Do-Xuan-Hop	1	74,51				71,77		
Snow (♂)		66,38 (*)				72,95		
Snow (♀)		70,08 (*)				69,11		
Cincinnati						67,10		
Lannois						70,05		

(*) Calculé à partir des moyennes.

uniquement ébauchée : on ne voit pas l'échancrure innominée; la tubérosité iliaque antéro-supérieure ne fait pas saillie antérieurement. La facette auriculaire a un relief irrégulier; entre celle-ci et la tubérosité iliaque, est creusée une échancrure profonde que vient fortement surplomber la facette auriculaire. Sur la tubérosité, au-dessus de l'extrémité interne de la facette auriculaire et surplombant également l'échancrure, se trouve une petite facette articulaire ovale correspondant à une facette sacrée située entre la face auriculaire du sacrum et le second trou sacré. La fosse cotyloïde est peu excavée sauf une partie de l'arrière-fonds qui est fortement déprimée. L'échancrure ischio-pubienne est très large et profonde.

6.3.2. Sacrum

a) Description anatomique

Le sacrum est composé de 6 éléments (photos 27 et 28). Il est dans l'ensemble petit et étroit. Le premier et le second corps vertébral forment entre eux un angle obtus vers l'avant : la présence de cette angulation peut, à notre avis, s'expliquer de 2 façons différentes. La première explication est que cet angle correspondrait à l'angle sacro-vertébral ou promontoire : le premier corps vertébral du sacrum serait alors une vertèbre lombaire sacralisée. En fait, cette vertèbre serait une 6e lombaire puisque les vertèbres lombaires indépendantes sont déjà au nombre de 5 : la présence assez fréquente de 6 vertèbres lombaires est d'ailleurs observée par LANGER, L.O. et coll. (1967). La seconde explication correspond à une hypothèse exprimée par CAFFEY (1958) : le sacrum de l'achondroplase tourne autour d'un axe transversal passant par le second segment sacré, il déplace alors le premier segment sacré vers l'avant et le bas; cette horizontalisation du sacrum, que notent aussi LANE, LANGER et coll., se serait réalisée ici de manière irrégulière, et aurait entraîné la formation d'un angle entre les 2 premiers corps sacrés. L'articulation entre la 5e lombaire et le 1er élément sacré, chez l'achondroplase de Coxyde, forme un angle obtus vers l'avant. Cette angulation indiquerait donc, dans le cas de cette seconde explication, le niveau du promontoire (photo 27).

En résumé, le sacrum est composé de 6 éléments et porte donc 5 trous sacrés. Il s'articule avec la 5e vertèbre lombaire et forme à ce niveau un angle obtus vers l'avant; il existe aussi une angulation remarquable entre les premiers éléments sacrés.

Ces deux angulations mènent le sacrum fortement vers l'arrière dans une position presque horizontale. Notons que, pour expliquer la présence de 6 corps vertébraux sacrés, on pourrait envisager la sacralisation éventuelle d'une vertèbre coccygienne : la présence d'un coccyx de 3 pièces, dont la première porte des petites cornes médianes et des cornes latérales, ne nous semble pas en faveur de cette hypothèse. DO-XUAN-HOP décrit également un sacrum de 6 éléments et considère que l'élément surajouté est une vertèbre lombaire.

F a c e a n t é r i e u r e (photo 28)

La forme est convexe dans sa partie supérieure : une arête vive sépare les 2 premiers éléments sacrés. La concavité ne se marque dans le sens vertical et transversal que pour les derniers éléments sacrés : elle est très accentuée au niveau du 5e élément. Dans l'ensemble, la concavité est cependant moyenne (voir tableau 11).

La forme générale du sacrum n'est pas triangulaire : les bords du sacrum sont parallèles et les ailerons ne sont que modestement développés. La largeur des corps vertébraux sacrés ne diminue pas du premier au dernier élément.

F a c e p o s t é r i e u r e

La face postérieure présente des crêtes et tubérosités saillantes; la crête sacrée l'est tout particulièrement. Au niveau du 6e trou sacré, la crête se divise en 2 tubercules accolés puis se sépare en 2 courtes cornes latérales qui ensèrent un hiatus sacré fortement aplati. Les tubercules sacrés postéro-internes et postéro-externes sont également très marqués. La convexité du sacrum ne se marque qu'à partir du troisième trou sacré. Les 5 trous sacrés postérieurs sont très petits : à titre d'exemple, le diamètre maximum du 3e trou sacré postérieur est d'à peine 3 mm. Les fosses criblées sont profondes. Au niveau du 2e trou sacré, entre celui-ci et la facette auriculaire, est située une petite facette articulaire correspondant à une facette située au-dessus de l'extrémité interne de la facette auriculaire de l'os iliaque.

F a c e l a t é r a l e

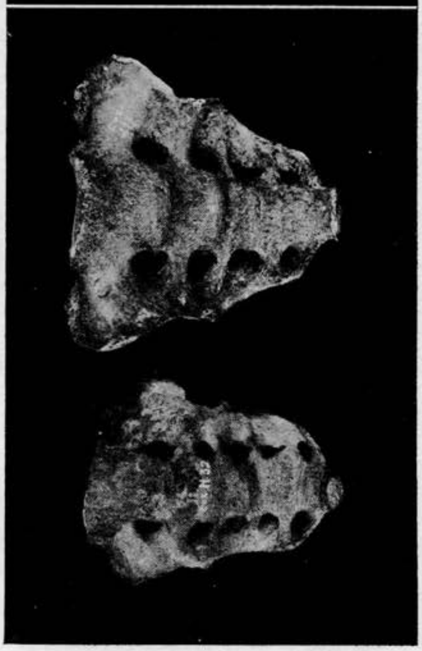
La facette auriculaire est relativement concave et limitée par des bords assez saillants.

B a s e

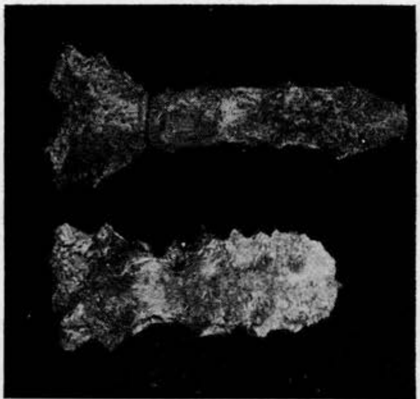
Le canal sacré est petit et affiche la forme d'un V très étroit. Seul le corps du premier élément sacré est de grandeur normale; les ailerons sont peu développés; les gouttières séparant les ailerons et les apophyses articulaires supérieures sont très étroites, de telle sorte que les apophyses articulaires semblent se souder aux ailerons.

b) B i o m é t r i e

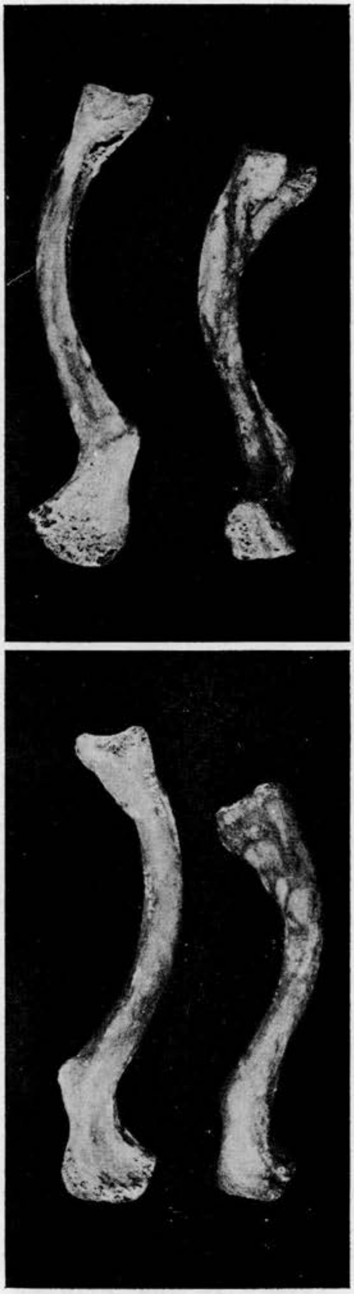
Le tableau 11 montre que le sacrum de l'achondroplase est de dimension générale réduite. Les ailes du sacrum surtout sont modestement développées : en effet, les largeurs supérieure et maximum sont significativement plus petites alors que la longueur (corde), la largeur inférieure du sacrum et le rapport de la largeur maximum à la corde ne sont



28



29



30

Photo 28 : Sacrum, vue antérieure. Sacrum de l'achondroplase à gauche, sacrum de dimension moyenne à droite. — Photo 29 : Sternum, vue antérieure. Sternum de l'achondroplase à gauche, sternum de longueur moyenne à droite. — Photo 30 : Clavicule droite, vue supérieure à gauche et inférieure à droite. Clavicule de l'achondroplase en dessous, clavicule de longueur moyenne au-dessus.

TABLEAU 11

Sacrum

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Flèche (*) … … … … …	47	24,94 ± 0,75	5,17 ± 0,53	11,0	35,0	24,0	− 0,181	NS
Diam. Ant. Post. Promont.	47	34,96 ± 0,37	2,54 ± 0,26	30,0	39,5	32,5	− 0,891	NS
Diam. transv. Promont. …	53	55,19 ± 0,74	5,34 ± 0,52	40,0	68,5	50,5	− 0,853	NS
Corde (*) … … … … …	46	114,99 ± 2,07	14,04 ± 1,46	83,0	158,0	101,0	− 0,996	NS
Largeur inférieure … … …	31	57,66 ± 1,23	6,87 ± 0,87	41,0	68,0	50,5	− 1,072	NS
Largeur supérieure … …	47	111,34 ± 1,12	7,68 ± 0,79	96,0	132,0	91,0	− 2,648	< 0,01
Largeur maximum … …	48	118,58 ± 1,11	7,68 ± 0,78	105,0	136,0	93,0	− 3,316	< 0,01
Indice de largeur (larg. max./corde). 100 … …	44	104,42 ± 1,96	12,82 ± 1,38	90,59	149,39	92,17	− 0,944	NS
Indice conc. sacrée (flèche/ corde). 100 … … … …	46	21,92 ± 0,83	5,59 ± 0,59	10,32	35,89	23,76	+ 0,326	NS

(*) Corde : longueur du sacrum mesurée sur la droite unissant dans le plan sagittal l'extrémité supérieure du premier corps sacré et l'extrémité inférieure du dernier corps sacré.

Flèche : distance la plus grande, mesurée dans le plan sagittal, de la concavité sacrée antérieure à la corde.

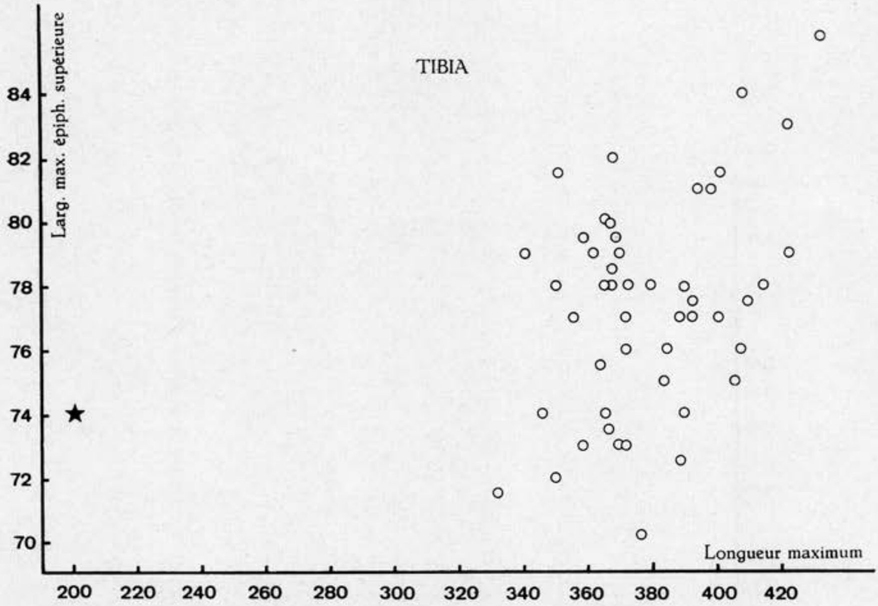


Fig. 7.

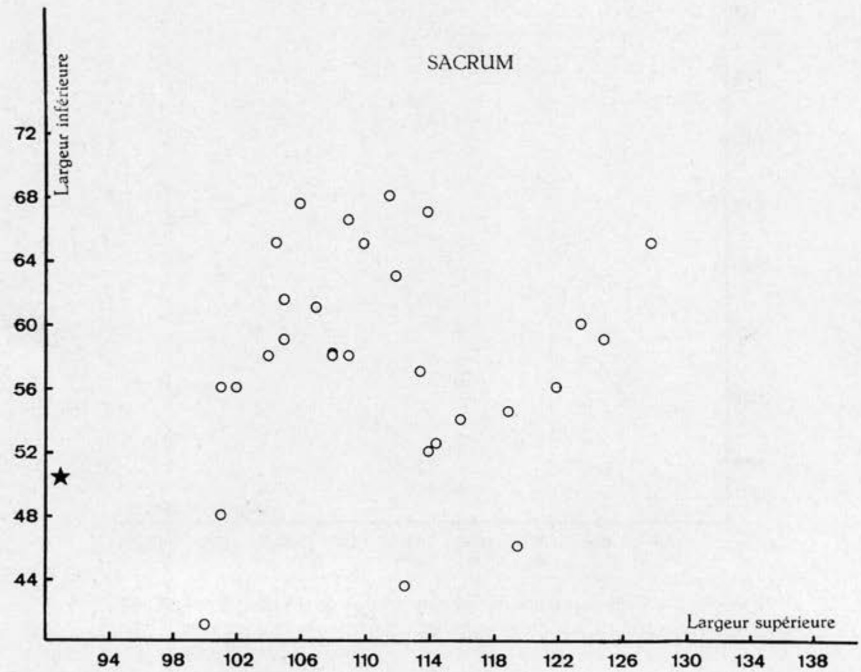


Fig. 8.

Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★)
et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○).

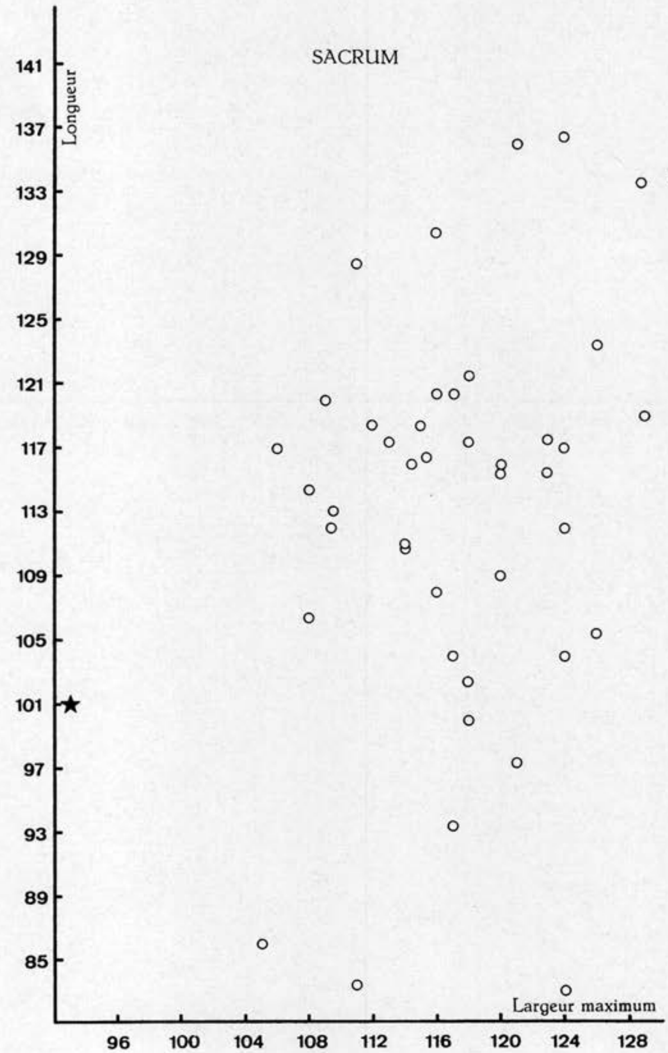


Fig. 9. — Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★) et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○).

pas signifivativement plus petits. La figure 8 situe aussi les largeurs supérieure et inférieure du sacrum de l'achondroplase par rapport aux dimensions de sacrums normaux.

Nous avons pu mieux juger encore du faible développement des ailerons du sacrum par une méthode plus précise. On peut estimer grâce à la droite de régression de la largeur supérieure du sacrum par rapport à la longueur (voir figure 9), la largeur supérieure d'un sacrum dont la longueur serait de 101,0 mm (longueur observée chez l'achondroplase) : cette largeur supérieure conditionnelle serait de 108,1 mm. On peut alors calculer l'écart normé de la différence entre la mesure observée chez l'achondroplase et la valeur de la mesure conditionnelle et voir ainsi si la différence est significative. La largeur supérieure du sacrum de l'achondroplase est significativement plus petite que la valeur moyenne conditionnelle.

Ecart normé = − 2,74 P (x) = 0,0031

Par la même méthode, on calcule que la largeur maximum d'un sacrum dont la largeur supérieure serait de 91,0 mm serait en moyenne de 102,9 mm, et est significativement plus grande que celle de l'achondroplase (voir figure 10).

Ecart normé = − 2,27 P (x) = 0,0116

Ainsi, le faible développement des ailerons déjà responsable de la diminution de largeur supérieure est encore plus responsable de la diminution de largeur maximum.

Les dimensions du promontoire (antéro-postérieure et transversale) ne sont pas différentes de celles mesurées sur des sacrums normaux. Notons d'autre part que, malgré une concavité très accentuée au niveau des dernières vertèbres sacrées, la concavité de l'ensemble du sacrum, mesurée par la flèche et l'indice de concavité, est cependant normale.

6.3.3 Bassin

La largeur du bassin est réduite en raison du faible développement de l'ilion et aussi de l'étroitesse transversale du sacrum. L'angulation prononcée au niveau du promontoire rend le détroit supérieur du bassin très étroit. Il faut, d'autre part, remarquer que la concavité vers l'avant des vertèbres sacrées inférieures et du coccyx réduit le petit bassin.

Le tableau 12 démontre aisément que le bassin est de dimension réduite : en effet, la largeur du bassin et le diamètre sagittal du petit bassin sont significativement plus petits. Le diamètre transversal du petit bassin est aussi très petit : cette différence est à la limite de la signification. Seuls le diamètre biiliaque et la largeur biischiatique ne sont pas significativement différents des valeurs normales. La réduction du diamètre transversal du petit bassin et de la largeur du bassin est proportionnelle : il n'y a pas de modification significative de l'indice pelvien (voir tableau

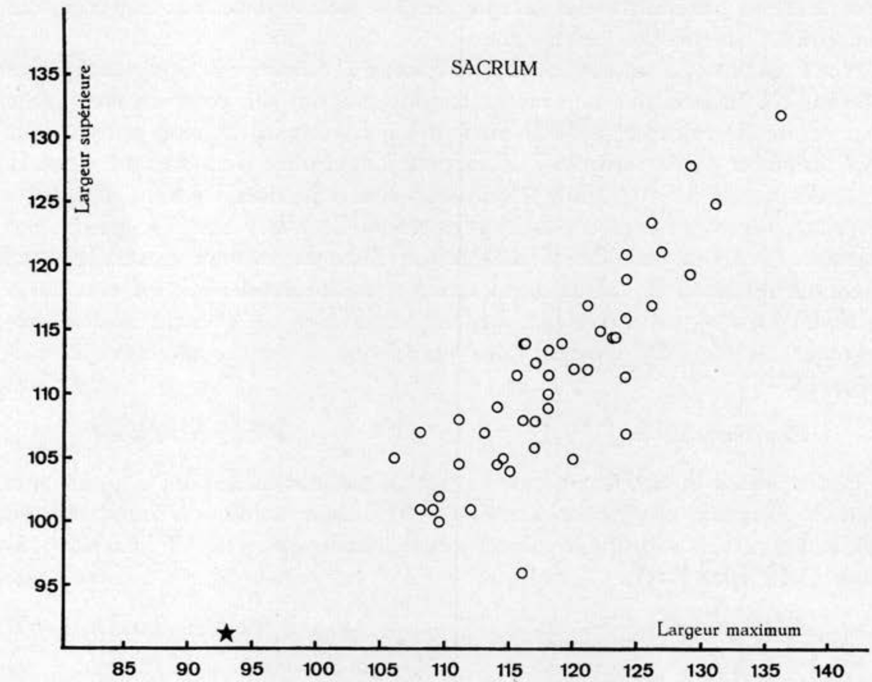


Fig. 10. — Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★) et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○).

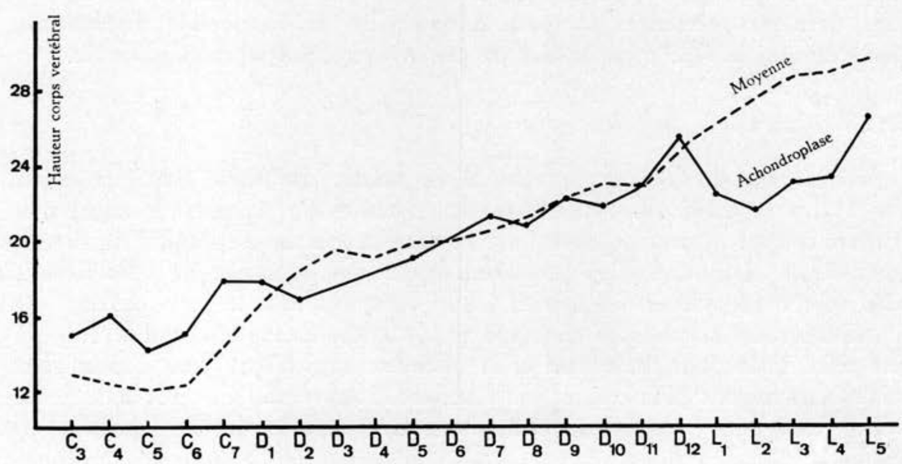


Fig. 11. — Comparaison de la hauteur du corps des vertèbres cervicales, dorsales et lombaires de l'achondroplase et des valeurs moyennes relatives à la population normale de Coxyde.

TABLEAU 12

Bassin

Mensurations (en mm)	n	x̄	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Diam. sagittal du petit bassin	48	103,83 ± 1,37	9,52 ± 0,97	81,0	131,0	56,0	− 5,022	< 0,001
Diam. transv. du petit bassin	48	125,92 ± 1,29	8,93 ± 0,91	106,0	143,0	109,0	− 1,894	NS
Largeur du bassin	48	278,96 ± 2,22	15,39 ± 1,57	250,0	324,0	238,0	− 2,662	< 0,02
Diam. biiliaque (E. I. A. S.)	48	222,06 ± 2,52	17,43 ± 1,78	175,0	253,0	213,0	− 0,520	NS
Largeur biischiatique	47	106,23 ± 1,52	10,41 ± 1,07	88,0	128,0	102,5	− 0,359	NS
Indice du détroit supérieur (diam. sag./diam. transv. pt. bassin). 100	48	82,76 ± 1,21	8,30 ± 0,86	64,28	103,73	51,37	− 3,743	< 0,001
Indice iliopelvien (diam. trans. pt. bassin/l. bassin). 100	48	45,08 ± 0,36	2,50 ± 0,26	41,00	50,35	45,79	+ 0,279	NS

12). Au contraire, la forme du détroit supérieur est altérée : en effet, le rapport diamètre sagittal/diamètre transversal est significativement plus petit que dans les bassins normaux. La réduction du détroit supérieur est donc la plus importante dans le sens sagittal, comme l'observait CAFFEY en 1958. Ainsi que le notait SCHIEMANN (1966), les diminutions de largeur du bassin et de longueur du col fémoral entraînent une réduction importante de la largeur bitrochantérienne.

6.4. Sternum (photo 29)

Le sternum est dans l'ensemble normal : ceci est aussi l'opinion de REGNAULT, FREZAL et LANE. Nous avons pu cependant montrer que le sternum est significativement moins large au niveau de la poignée (voir tableau 13). Au contraire, le corps s'élargit nettement à partir de l'insertion de la troisième côte : la largeur mesurée à ce niveau bien que supérieure à la moyenne n'est cependant pas significativement différente des largeurs correspondantes observées dans un échantillon normal. Notons aussi que les échancrures costales sont profondes et entourées de crêtes bien marquées. SNOW décrit un sternum d'achondroplase très court et très large.

6.5. Côtes

Seuls les caractères suivants nous paraissent caractériser les côtes de cet achondroplase : les tubercules sont bien marqués, la hauteur du corps semble relativement plus grande, l'extrémité antérieure n'est pas spécialement élargie, la cupule antérieure est toujours bien marquée.

6.6. Clavicules

Cet os est significativement moins long (voir tableau 14) que les clavicules normales. Aucun auteur n'a fait cette observation : REGNAULT, FREZAL et SCHIEMANN notent uniquement les courbures accentuées des clavicules d'achondroplase. La méthode biométrique de comparaison avec un lot de clavicules normales a apporté ici une précision supplémentaire aux examens anatomiques.

La forme générale de l'os est beaucoup plus sinueuse (photo 30); les empreintes musculaires et ligamenteuses sont très marquées : le tubercule conoïde est particulièrement développé. La face inférieure est fortement creusée par la gouttière du sous-clavier mais aussi par une gouttière située entre le bord postérieur de l'os et la tubérosité costale.

La facette articulaire sternale est petite et entourée d'empreintes ligamenteuses, elle est bordée vers l'arrière par une expansion creusée en gouttière. La facette articulaire acromiale est fortement creusée.

Bien que significativement plus petite, la clavicule est proportionnellement à l'humérus beaucoup plus grande que chez les témoins (indice cléido-huméral : voir tableau 14).

TABLEAU 13

Sternum

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur	26	164,20 ± 17,37	88,58 ± 12,28	138,0	198,0	134,5	− 1,646	NS
l. poignée	33	63,59 ± 6,06	34,79 ± 4,28	55,4	75,6	42,0	− 3,510	< 0,01
l. corps (*)	31	32,88 ± 5,17	28,77 ± 3,65	26,5	42,6	40,0	+ 1,356	NS

(*) l. corps : largeur du corps sternal mesurée entre la 3e et la 4e échancrure costale.

TABLEAU 14

Clavicule

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur max.	54	150,61 ± 1,26	9,29 ± 0,89	131,5	168,0	131,0	− 2,110	< 0,05
Ind. cléido-huméral	54	46,16 ± 0,30	2,22 ± 0,22	40,51	51,66	71,19	+ 11,293	< 0,001

6.7 Omoplates

Cet os est de forme générale normale. Nous noterons seulement que le bord axillaire présente au tiers inférieur une excroissance triangulaire dirigée vers l'extérieur et légèrement vers l'avant, cette surface correspond probablement à une insertion du grand rond. Le sommet de l'apophyse coracoïde est formé de deux mammelons séparés par une gouttière verticale.

Le tableau 15 situe les dimensions de l'omoplate de l'achondroplase par rapport aux dimensions d'omoplates de la population normale. Bien que dans l'ensemble cette omoplate soit plus petite, la différence avec les témoins n'est pas significative.

6.8. Vertèbres

L'articulation supérieure de l'atlas présente 2 facettes presque à angle droit, l'arête de ces deux facettes suit la courbe de l'arc postérieur (photo 31). Toutes les autres surfaces articulaires sont normales.

La quatrième vertèbre lombaire (L 4) présente une anomalie importante : en effet, l'ensemble des structures formé par la lame, l'apophyse articulaire inférieure et l'apophyse épineuse reste indépendant des autres structures et notamment du tubercule mammilaire (photo 32).

Il y a séparation des points d'ossification latéraux antérieur et postérieur, et articulation ou pseudo-articulation immédiatement sous l'articulation supérieure.

Dimensions des corps vertébraux : tableau 16

De toutes les vertèbres cervicales, seul l'atlas est significativement plus petit transversalement et sagittalement que les atlas de sujets normaux.

Les dimensions de l'axis se rapprochent des dimensions normales. Les mesures de hauteur, de largeur et d'épaisseur des corps vertébraux relatives aux vertèbres cervicales 3 à 7 sont plus grandes que les moyennes des mesures prises chez les sujets normaux : l'épaisseur n'est significativement plus grande qu'à la troisième vertèbre cervicale, la largeur est significativement plus grande de C_3 à C_4 et la hauteur significativement plus grande pour C_4 et C_7.

L'épaisseur des corps vertébraux dorsaux et lombaires est, comme pour les vertèbres cervicales, plus grande que la moyenne des témoins : cette mesure n'est cependant significativement plus élevée que pour les vertèbres dorsales 4 et 6.

La largeur des corps vertébraux, plus grande que les témoins au niveau cervical, reste plus élevée jusqu'à la seconde vertèbre dorsale : la différence n'est cependant pas significative. Cette mesure devient alors plus petite que celle des témoins à partir de D_5 jusqu'à D_{12}, cette différence n'est

TABLEAU 15

Omoplate

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Largeur du scapulum	40	106,31 ± 1,13	7,18 ± 0,80	90,0	121,0	96,0	− 1,437	NS
Longueur du bord inférieur omoplate à bord inf. cavité glénoïdienne	41	140,85 ± 1,91	12,24 ± 1,35	109,0	169,5	123,0	− 1,458	NS
Hauteur surface glénoïdienne	46	41,44 ± 0,36	2,47 ± 0,26	37,4	49,0	37,4	− 1,637	NS
Largeur surface glénoïdienne	45	29,43 ± 0,74	4,98 ± 0,52	26,9	36,2	28,2	− 0,248	NS
Indice glénoïdien ... ... (largeur/ht. surf. glénoïd.). 100	45	72,53 ± 0,62	4,15 ± 0,44	63,80	83,08	75,4	+ 0,693	NS

TABLEAU 16.

Colonne vertébrale.

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Atlas :								
Largeur (ap. transv.) ...	40	81,50	4,03	66,8	87,1	72,4	− 2,229	< 0,05
Diam. ant.-post. (tub. ant. et post.)	43	47,00	2,38	42,6	51,6	41,8	− 2,155	< 0,05
Axis :								
Haut. ap. odontoïde ...	47	40,50	2,35	36,1	45,2	37,2	− 1,388	NS
Largeur (ap. transv.) ...	44	58,39	3,34	49,4	66,5	52,8	− 1,657	NS
Diam. ant.-post. (ap. odont. à ap. épin.)	46	52,11	2,54	45,2	60,8	53,1	+ 0,384	NS
C_3 :								
Hauteur	51	12,91	1,42	9,3	16,2	15,1	+ 1,523	NS
Largeur	51	16,06	1,01	14,1	18,6	20,5	+ 4,360	< 0,001
Epaisseur	50	21,18	1,49	18,3	26,0	25,1	+ 2,614	< 0,02
C_4 :								
Hauteur	50	12,40	1,42	8,2	15,9	16,1	+ 2,576	< 0,02
Largeur	51	16,42	1,34	13,9	20,4	19,8	+2,497	< 0,02
Epaisseur	51	23,00	2,46	18,3	30,3	24,8	+ 0,726	NS
C_5 :								
Hauteur	50	12,07	1,21	9,8	14,8	14,2	+ 1,737	NS
Largeur	52	16,57	1,52	13,9	20,7	19,2	+ 1,712	NS
Epaisseur	52	23,95	2,92	19,2	34,0	25,2	+ 0,422	NS

TABLEAU 16 (*suite*).

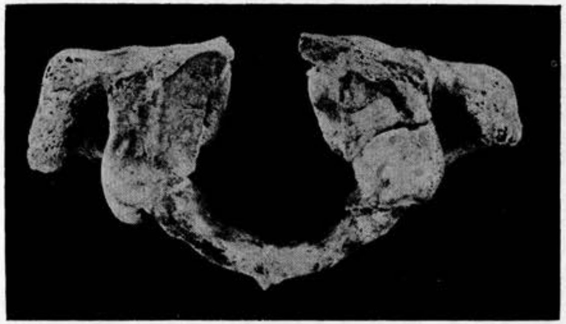
Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
C_6 :								
Hauteur	51	12,45	1,38	8,9	15,0	15,1	+ 1,906	NS
Largeur	51	17,39	1,68	14,1	21,5	19,9	+ 1,483	NS
Epaisseur	50	25,25	2,45	21,7	31,9	26,8	+ 0,626	NS
C_7 :								
Hauteur	51	14,25	1,27	11,4	16,8	17,9	+ 2,837	< 0,01
Largeur	51	17,85	1,54	14,5	22,8	20,4	+ 1,639	NS
Epaisseur	52	27,81	2,24	22,5	33,5	—	—	—
D_1 :								
Hauteur	49	16,58	1,18	14,1	19,1	17,8	+ 1,023	NS
Largeur	50	17,85	1,36	14,3	21,0	19,9	+ 1,487	NS
Epaisseur	52	30,20	2,21	23,3	38,3	30,9	+ 0,314	NS
D_2 :								
Hauteur	51	18,46	1,86	15,8	27,8	16,9	− 0,830	NS
Largeur	50	19,28	1,75	15,4	23,3	22,3	+ 1,713	NS
Epaisseur	51	31,25	2,21	25,0	36,1	30,8	− 0,200	NS
D_3 :								
Hauteur	50	19,62	2,59	16,2	29,1	—	—	—
Largeur	49	21,33	1,72	17,9	26,2	—	—	—
Epaisseur	51	29,74	2,15	24,3	34,1	—	—	—
D_4 :								
Hauteur	48	19,20	1,61	15,6	22,2	—	—	—
Largeur	47	23,19	2,15	19,8	30,8	—	—	—
Epaisseur	48	29,41	2,03	25,3	34,5	35,1	+ 2,769	< 0,01

TABLEAU 16 (*suite*).

Mensurations (en mm)	n	$\overline{X}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
D_5 :								
Hauteur	50	19,76	2,01	16,5	28,5	18,1	− 0,822	NS
Largeur	50	25,32	2,55	20,6	34,1	22,4	− 1,283	NS
Epaisseur	50	30,29	2,05	26,2	35,3	33,8	+ 1,692	NS
D_6 :								
Hauteur	53	19,98	1,62	16,1	24,8	—	—	—
Largeur	53	27,40	2,73	23,8	38,2	—	—	—
Epaisseur	52	31,57	2,11	27,0	35,9	36,2	+ 2,177	< 0,05
D_7 :								
Hauteur	50	20,41	1,57	15,9	22,9	21,3	+ 0,561	NS
Largeur	49	29,22	2,40	23,5	36,4	24,2	− 2,070	< 0,05
Epaisseur	48	33,28	1,96	26,8	36,5	37,1	+ 1,924	NS
D_8 :								
Hauteur	50	21,37	2,00	17,2	24,8	20,8	− 0,282	NS
Largeur	50	31,43	2,49	26,3	41,2	26,8	− 1,836	NS
Epaisseur	49	34,73	2,47	27,4	40,1	38,0	+ 1,313	NS
D_9 :								
Hauteur	53	22,33	2,01	17,8	29,4	22,2	− 0,062	NS
Largeur	53	32,18	2,73	26,9	42,8	23,1	− 3,297	< 0,01
Epaisseur	53	36,21	2,86	29,3	44,3	40,5	+ 1,487	NS
D_{10} :								
Hauteur	53	23,07	1,61	19,3	27,8	21,8	− 0,778	NS
Largeur	53	32,61	2,72	28,3	41,6	29,9	− 0,991	NS
Epaisseur	52	37,70	3,67	22,6	43,6	42,2	+ 1,213	NS

TABLEAU 16 (*suite et fin*).

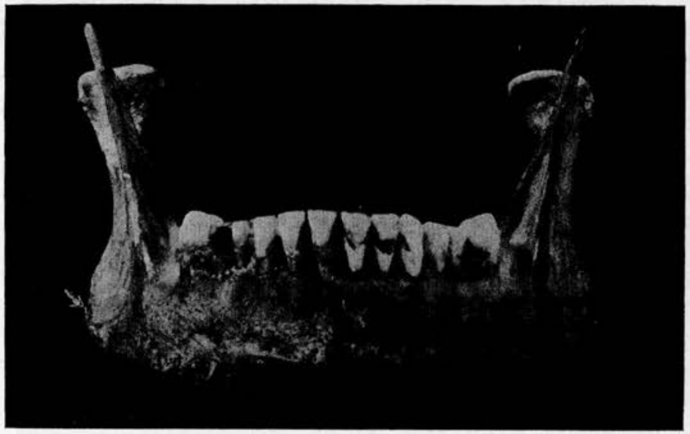
Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
D_{11} :								
Hauteur	54	22,96	1,99	18,3	28,2	22,9	− 0,030	NS
Largeur	52	33,12	2,93	26,0	44,1	28,2	− 1,666	NS
Epaisseur	51	41,73	3,09	32,5	50,1	43,2	+ 0,471	NS
D_{12} :								
Hauteur	53	24,79	1,99	20,6	28,8	25,5	+ 0,353	NS
Largeur	52	34,37	2,92	27,0	44,5	29,5	− 1,652	NS
Epaisseur	52	45,60	3,32	36,1	53,9	46,6	+ 0,299	NS
L_1 :								
Hauteur	52	26,21	2,06	21,8	30,4	22,5	− 1,784	NS
Largeur	52	34,40	2,75	26,2	42,6	31,6	− 1,006	NS
Epaisseur	53	47,53	2,98	39,1	54,5	48,0	+ 0,157	NS
L_2 :								
Hauteur	50	27,48	2,20	20,3	32,0	21,6	− 2,641	< 0,01
Largeur	50	35,61	2,52	31,8	43,6	36,1	+ 0,192	NS
Epaisseur	51	50,19	3,55	40,4	60,4	50,5	+ 0,088	NS
L_3 :								
Hauteur	51	28,74	1,84	24,3	32,9	23,1	− 3,036	< 0,01
Largeur	51	36,14	3,17	26,8	43,0	35,9	− 0,075	NS
Epaisseur	53	52,32	3,74	42,3	61,5	52,8	+ 0,127	NS
L_4 :								
Hauteur	50	29,01	2,06	25,2	33,8	23,4	− 2,700	< 0,01
Largeur	50	36,70	2,52	30,8	42,8	36,9	+ 0,078	NS
Epaisseur	52	54,89	4,06	44,5	70,2	55,6	+ 0,174	NS
L_5 :								
Hauteur	51	29,73	2,25	24,8	38,8	26,5	− 1,426	NS
Largeur	49	36,85	2,19	32,2	42,5	36,5	− 0,160	NS
Epaisseur	53	56,51	3,92	50,8	65,2	57,8	+ 0,325	NS



31



32



33

Photo 31 : Atlas de l'achondroplase : vue de haut. — Photo 32 : Quatrième vertèbre lombaire de l'achondroplase, vue du bas. Les deux segments en pseudo-articulation ont été séparés. — Photo 33 : Mâchoire inférieure de l'achondroplase, vue de face. La flèche indique la position de la surface ourlée d'insertion du masséter.

cependant significative que pour les vertèbres D_7 et D_9; elle redevient pratiquement normale au niveau lombaire.

La hauteur des corps vertébraux dorsaux est pratiquement normale après avoir été significativement plus grande pour C_4 et C_7. Cette mesure devient plus petite au niveau lombaire : la hauteur des corps vertébraux lombaires 2 à 4 est significativement moins grande que celle des vertèbres normales correspondantes. Les graphiques 11, 12 et 13 situent la grandeur des corps vertébraux de l'achondroplase par rapport à la moyenne des grandeurs normales.

La figure 11 illustre la diminution de hauteur du corps vertébral chez l'achondroplase relativement à la moyenne des sujets normaux : plus grande au niveau cervical ainsi qu'au niveau de la 1er dorsale, la hauteur du corps vertébral est proche de la moyenne pour toutes les autres vertèbres dorsales et devient significativement plus petite pour les vertèbres lombaires.

La figure 12 situe la largeur des corps vertébraux de l'achondroplase par rapport à la largeur moyenne des vertèbres normales : cette mesure est plus élevée que la moyenne jusqu'à la deuxième vertèbre dorsale, devient alors moins élevée de la cinquième dorsale à la première lombaire puis redevient normale pour les dernières vertèbres lombaires. Cette observation est en opposition avec celle de CAFFEY qui observait une diminution de largeur de L_1 à L_5.

L'épaisseur des corps vertébraux est figurée au graphique 13 : cette mesure reste plus grande que la normale à tous les niveaux; nous avons vu, cependant, que cette différence n'est significative qu'aux segments dorsaux 4 et 6. Cette observation s'oppose à celle de VERMELIN et FACQ (1957) et à celle de RUBIN : ces auteurs notent, en effet, une diminution de l'épaisseur du corps vertébral.

Dimensions du trou rachidien

Le tableau 17 fournit les dimensions des diamètres sagittal et transversal du trou rachidien de chaque vertèbre de l'achondroplase et les moyennes correspondantes des sujets témoins. Toutes les vertèbres présentent un caractère remarquable : les dimensions très petites du trou rachidien. FREZAL, CAFFEY et RUBIN ont déjà formulé cette remarque.

Le tableau 17 montre, en effet, que ces diamètres sont presque toujours significativement plus petits : seul le diamètre transversal de l'atlas est plus grand que la moyenne (cette différence n'est d'ailleurs pas significative); 23 diamètres sont plus petits que la moyenne, significativement pour 17 d'entre-eux; une seule vertèbre a ses 2 diamètres non significativement plus petits, la deuxième dorsale.

La forme du trou rachidien subit également des modifications : nous avons tenté de l'exprimer par le rapport du diamètre sagittal au diamètre transversal du trou rachidien (voir tableau 18).

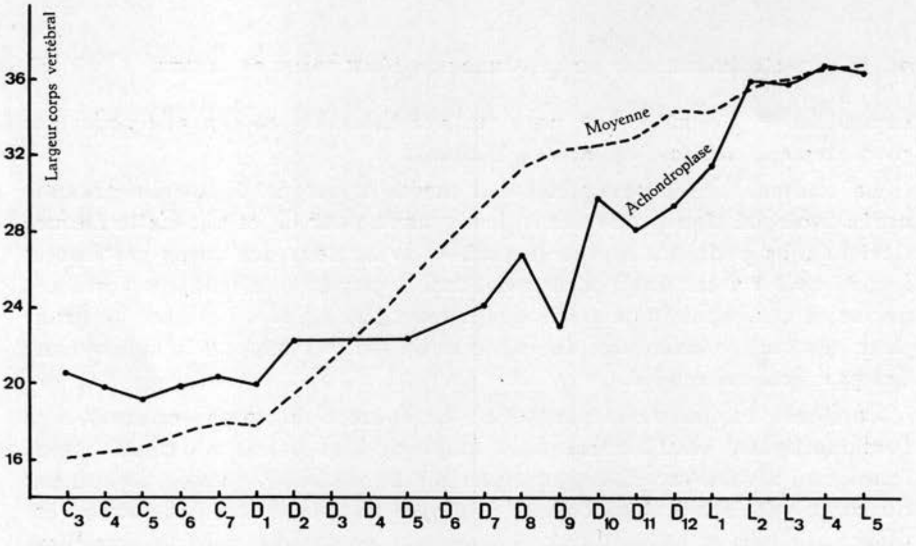


Fig. 12. — Comparaison de la largeur du corps des vertèbres cervicales, dorsales et lombaires de l'achondroplase et des valeurs moyennes relatives à la population normale de Coxyde.

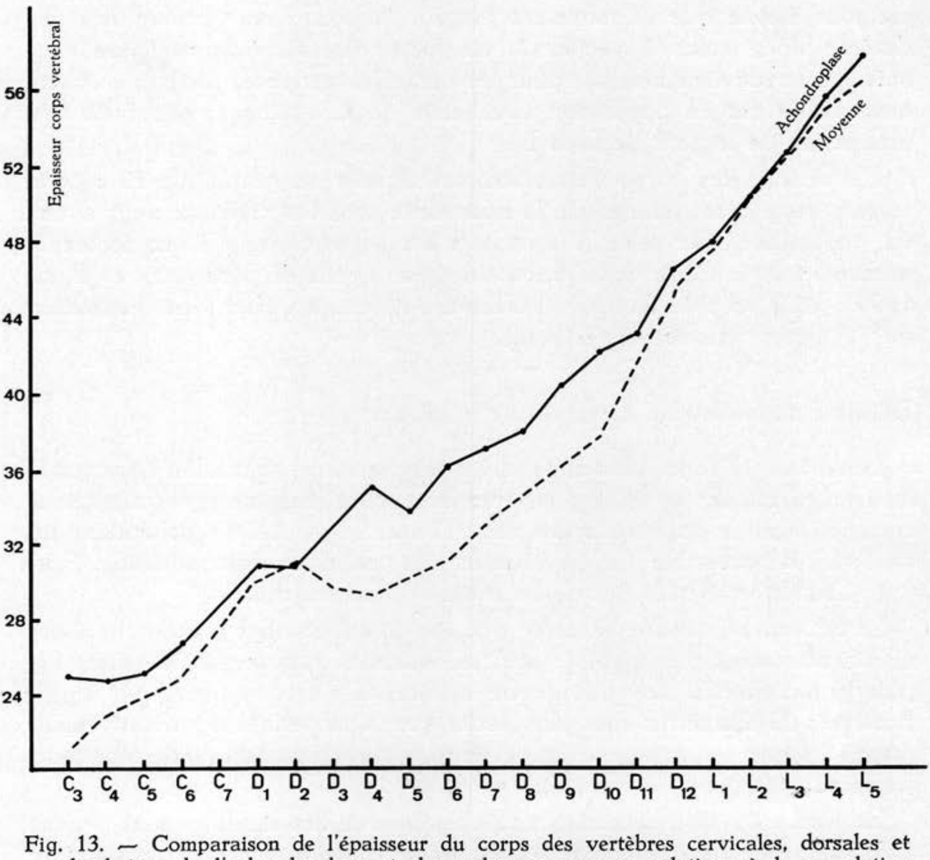


Fig. 13. — Comparaison de l'épaisseur du corps des vertèbres cervicales, dorsales et lombaires de l'achondroplase et des valeurs moyennes relatives à la population normale de Coxyde.

TABLEAU 17

Dimensions du trou rachidien.

	Diamètre sagittal (en mm)						*Diamètre transversal* (en mm)					
	n	$\overline{x}$	s	ACH.	t	Niveau de signification	n	$\overline{x}$	s	ACH.	t	Niveau de signification
Atlas	44	31,20	2,03	26,4	− 2,363	< 0,05	45	29,49	2,13	31,3	+ 0,849	NS
Axis	47	18,42	1,93	11,4	− 3,638	< 0,01	47	23,95	1,49	20,9	− 2,051	< 0,05
C_3	51	14,61	1,66	—	—	—	51	23,72	1,19	—	—	—
C_4	49	14,40	1,54	9,8	− 2,984	< 0,01	49	24,88	1,32	20,1	− 3,610	< 0,001
C_5	53	14,55	1,48	—	—	—	53	25,50	1,27	—	—	—
C_6	51	14,55	1,35	—	—	—	51	25,64	1,42	—	—	—
C_7	52	14,72	1,09	—	—	—	52	24,97	2,22	—	—	—
D_1	53	15,27	1,06	—	—	—	53	21,01	1,69	—	—	—
D_2	52	15,66	1,09	15,6	− 0,057	NS	52	18,73	1,98	17,3	− 0,721	NS
D_3	50	15,75	1,16	—	—	—	50	17,15	1,46	—	—	—
D_4	49	15,94	1,22	—	—	—	49	16,56	1,71	—	—	—
D_5	48	16,16	1,53	—	—	—	48	16,28	1,50	—	—	—
D_6	48	16,10	1,35	—	—	—	48	16,55	1,70	—	—	—
D_7	51	15,75	1,55	—	—	—	51	16,63	1,62	—	—	—
D_8	50	15,62	1,45	8,8	− 4,701	< 0,001	50	17,10	1,74	13,5	− 2,070	< 0,05
D_9	50	15,62	1,42	10,2	− 3,822	< 0,001	50	17,48	1,70	14,6	− 1,695	NS
D_{10}	52	15,38	1,40	10,6	− 3,408	< 0,01	52	17,53	1,48	15,5	− 1,368	NS
D_{11}	54	15,62	1,47	11,6	− 2,740	< 0,01	54	18,58	1,68	16,0	− 1,536	NS
D_{12}	53	16,38	1,42	11,9	− 3,157	< 0,01	53	21,36	1,62	17,5	− 2,349	< 0,05
L_1	54	16,51	1,43	—	—	—	54	22,67	1,74	—	—	—
L_2	53	15,63	1,42	—	—	—	53	22,90	1,52	—	—	—
L_3	53	14,61	1,69	8,8	− 3,436	< 0,01	53	22,83	1,68	13,7	− 5,423	< 0,001
L_4	52	15,10	2,29	12,9	− 0,958	NS	52	23,40	2,13	12,4	− 5,181	< 0,001
L_5	51	16,86	2,64	10,8	− 2,301	< 0,05	51	26,40	2,50	11,7	− 5,887	< 0,001

TABLEAU 18

Rapport diamètre sagittal/diamètre transversal du trou rachidien

	n	$\overline{x}$	s	ACH.	t	Niveau de signification
C_4	49	0,58	0,07	0,49	− 1,271	NS
D_2	52	0,84	0,08	0,90	+ 0,670	NS
D_8	50	0,92	0,09	0,65	− 2,854	< 0,01
D_9	50	0,90	0,07	0,70	− 2,638	< 0,02
D_{10}	52	0,88	0,04	0,68	− 4,547	< 0,001
D_{11}	54	0,84	0,08	0,73	− 1,392	NS
D_{12}	53	0,76	0,11	0,68	− 0,725	NS
L_3	53	0,63	0,08	0,64	+ 0,131	NS
L_4	52	0,64	0,06	1,04	+ 7,162	< 0,001
L_5	51	0,63	0,11	0,92	+ 2,677	< 0,01

La forme de l'orifice rachidien des vertèbres cervicales est triangulaire, donc normale : le rapport des diamètres relatif à la 4e vertèbre cervicale n'est pas significativement différent du rapport moyen d'un lot de 4e vertèbres cervicales normales. Cependant, la forme du trou rachidien au niveau dorsal, normalement circulaire, reste triangulaire : rapports significativement plus petits pour les vertèbres D_8, D_9 et D_{10}, le diamètre transversal étant proportionnellement plus grand que le diamètre sagittal chez l'achondroplase.

La forme triangulaire du trou rachidien subsiste encore au niveau lombaire mais avec un diamètre transversal proportionnellement plus petit : le rapport des deux diamètres rachidiens est, de ce fait, significativement plus grand pour les vertèbres L_4 et L_5.

Le tableau 19 montre que la réduction du diamètre transversal des trous rachidiens peut s'expliquer par une diminution de la largeur entre les bases des pédicules : 5 largeurs interpédonculaires sont significativement plus petites. En outre, ce tableau 19 montre que la réduction des diamètres sagittaux des trous rachidiens peut s'expliquer par la diminution très significative de longueur des pédicules vertébraux : les 10 longueurs pédiculaires, qui ont pu être mesurées, sont toutes très significativement plus petites. Caffey et Langer et coll. avaient également observé une réduction de longueur des pédicules.

TABLEAU 19.

Largeur interpédiculaire (largeur entre la base antérieure des pédicules) (en mm)

	n	$\bar{x}$	s	ACH.	t	Niveau de signification
C_3	49	21,86	1,14	19,9	− 1,699	NS
C_4	51	22,63	1,31	20,6	− 1,534	NS
D_8	49	21,03	2,23	14,4	− 2,937	< 0,01
D_9	51	20,95	2,24	16,0	− 2,191	< 0,05
D_{10}	52	21,11	2,53	18,6	− 0,978	NS
D_{11}	52	22,25	1,91	19,3	− 1,533	NS
D_{12}	52	24,88	2,09	20,5	− 2,082	< 0,05
L_1	54	25,57	1,84	28,0	+ 1,306	NS
L_2	54	24,27	1,48	24,2	− 0,048	NS
L_4	53	24,79	2,21	16,2	− 3,851	< 0,001
L_5	53	26,64	2,24	15,9	− 4,753	< 0,001

Longueur pédiculaire (longueur prise parallèlement au pédicule entre la base antérieure du pédicule droit et le sommet de la surface articulaire supérieure, mesurée en projection dans le plan transversal) (en mm).

	n	$\bar{x}$	s	ACH.	t	Niveau de signification
C_3	49	7,05	1,41	1,9	− 3,622	< 0,001
C_4	51	6,11	1,37	2,3	− 2,741	< 0,01
D_8	49	14,23	1,12	1,4	− 8,441	< 0,001
D_9	51	13,65	1,37	2,8	− 7,857	< 0,001
D_{10}	52	13,39	1,41	4,2	− 6,440	< 0,001
D_{11}	53	13,05	1,14	4,3	−7,663	< 0,001
D_{12}	52	12,71	1,70	6,3	− 3,733	< 0,001
L_1	53	12,31	1,39	6,7	− 4,007	< 0,001
L_4	53	9,85	1,61	1,9	− 4,880	< 0,001
L_5	53	9,38	1,52	4,8	− 2,979	< 0,01

6.9. Crâne (photos 33, 34, 35, 36)

a) Description anatomique

Au premier examen du crâne de l'achondroplase de Coxyde, l'observateur est frappé par la disproportion existant entre la boîte crânienne d'une part et le massif facial d'autre part : LANE, RUBIN et DO-XUAN-HOP font également cette constatation. La largeur de la boîte crânienne est, en effet, très grande : le point anatomique euryon est d'ailleurs situé sur le pariétal, plus bas et plus postérieurement que normalement.

Les sutures interpariétale et pariéto-occipitales sont en grande partie effacées.

La crête temporale du frontal et du pariétal est très peu marquée. Au contraire, le relief des surfaces occipitales externes est très accentué : il en est particulièrement ainsi des lignes courbes occipitales; la protubérance occipitale externe, surtout, est très développée en une apophyse de forme pyramidale dont le sommet regarde vers le bas et vers l'avant (photo 36). Cette protubérance est signalée aussi par DO-XUAN-HOP; SNOW la signale également mais de moindres dimensions.

Bien que la moitié seulement du trou occipital soit conservée, la mesure de la longueur du trou occipital nous permet d'affirmer que ses dimensions sont très réduites. Toute la base du crâne est d'ailleurs étroite : ce symptôme est caractéristique et a été signalé par MÖRCH, LANE, FREZAL, RUBIN, SCHIEMANN et LANGER.

Rappelons d'ailleurs que les diamètres transversal et sagittal de l'atlas ainsi que le diamètre sagittal du trou rachidien de l'atlas étaient significativement plus petits que la normale (voir paragraphe 6.8.). D'autre part, comme l'articulation supérieure de l'atlas, la surface condylienne est divisée en deux facettes perpendiculaires.

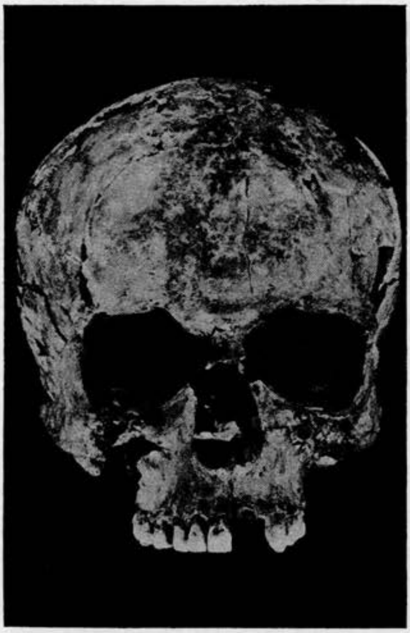
L'apophyse mastoïde du temporal est très grande (photo 36) et est bordée de son côté postéro-interne d'une rainure digastrique.

La gouttière de l'artère occipitale n'est pas marquée. Le trou mastoïdien est situé intérieurement par rapport à l'apophyse mastoïde, il n'est donc pas situé en arrière de cette apophyse comme c'est le cas normalement. Ce trou est de grande dimension.

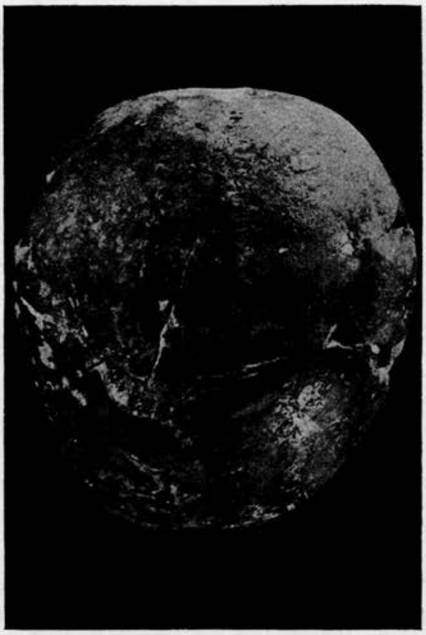
La face est très petite par rapport à la voûte crânienne : la hauteur de la face surtout est très réduite. Le front est assez large et l'os malaire normalement développé. L'ensellure du nez est caractéristique : l'os nasal a une concavité très marquée, dirigée vers le haut (voir photo 36). L'épine nasale antérieure du maxillaire est assez proéminente.

Le palais, de grandeur normale, est situé très profondément par rapport à l'arcade dentaire : la profondeur est d'environ 1,7 cm au niveau de la 1re prémolaire. MÖRCH trouve 88 % d'achondroplases dont le palais est considéré par lui comme haut.

La mandibule est principalement caractérisée par l'étalement de l'insertion du masséter en une surface ourlée qu'avait remarqué SNOW égale-



34



35



36

Photo 34 : Crâne de l'achondroplase, vue de face. — Photo 35 : Crâne de l'achondroplase, vue de haut. — Photo 36 : Crâne de l'achondroplase, vue latérale.

ment (voir photo 33). D'autres insertions musculaires sont très développées, notamment les apophyses geni, la crête oblique interne, la crête buccinatrice. L'articulé est normal, l'occlusion est labidodonte.

L'éminence mentonnière est proéminente et s'étend transversalement entre les deux prémolaires en un menton « rectangulaire » (photo 33).

b) Biométrie

Le tableau 20 permet de comparer facilement les dimensions du crâne de l'achondroplase de Coxyde avec celles de crânes normaux.

La largeur de la voûte crânienne est plus grande que la moyenne des largeurs de crânes témoins : cette différence n'est cependant pas significative. Mais si l'on compare la largeur transversale du crâne à la largeur bizygomatique on voit alors que la largeur de la voûte crânienne est en proportion de la largeur de la face significativement plus grande (voir figure 14 et tableau 20).

La longueur du crâne est plus petite que la moyenne normale de longueur : cette différence n'est pas significative.

La figure 15 illustre le rapport de la longueur maximum à la largeur transversale maximum, donc l'indice céphalique; cette indice est plus grand que les indices observés dans la population normale de Coxyde, la différence bien que non significative approche cependant du seuil de probabilité de 5 %.

La largeur du front est plus grande que la moyenne normale, la largeur bizygomatique est plus petite : ces différences ne sont pas significatives, et ne se marquent que par un rapport de la largeur bizygomatique à la largeur frontale maximum significativement plus petit (voir également la figure 16). La largeur transverso-bizygomatique est significativement plus petite en valeur absolue. La largeur bigoniaque est normale.

La hauteur de la face est très réduite; la hauteur nasion-prosthion et la distance prosthion-subnasale principalement sont plus petites que les moyennes normales, les valeurs de « t » calculées dans ces 2 cas approchent des valeurs significatives au niveau de probabilité de 5 % (voir figure 17 : hauteur nasion-prosthion par rapport à la longueur maximum du crâne). La figure 18 situe la hauteur et la largeur de la face de l'achondroplase qui, nous l'avons vu, ne sont pas significativement plus petites. La réduction de la face contraste cependant avec l'élargissement de la voûte et du front (voir tableau 20 : les rapports significativement plus petits de la largeur bizygomatique avec, successivement, la largeur frontale maximum et la largeur transversale maximum).

Au sein de ce massif facial réduit, l'orbite contraste par ses dimensions plus grandes que la moyenne : la largeur orbitaire est, en effet, significativement plus grande. Les proportions de l'orbite sont aussi modifiées : l'indice obitaire est significativement plus petit (voir figure 19).

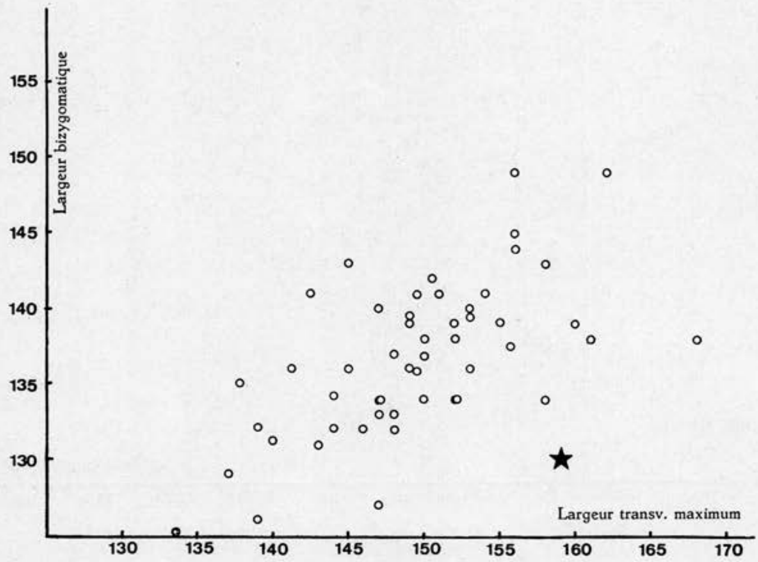


Fig. 14.

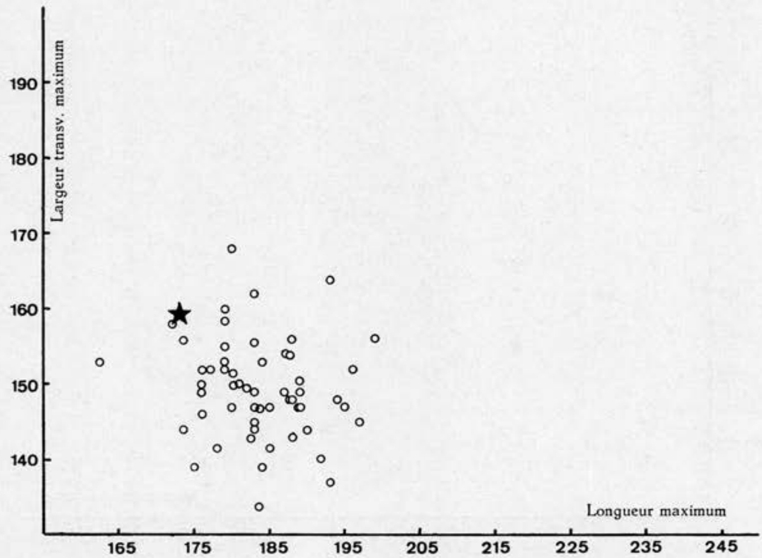


Fig. 15.

Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★)
et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○)

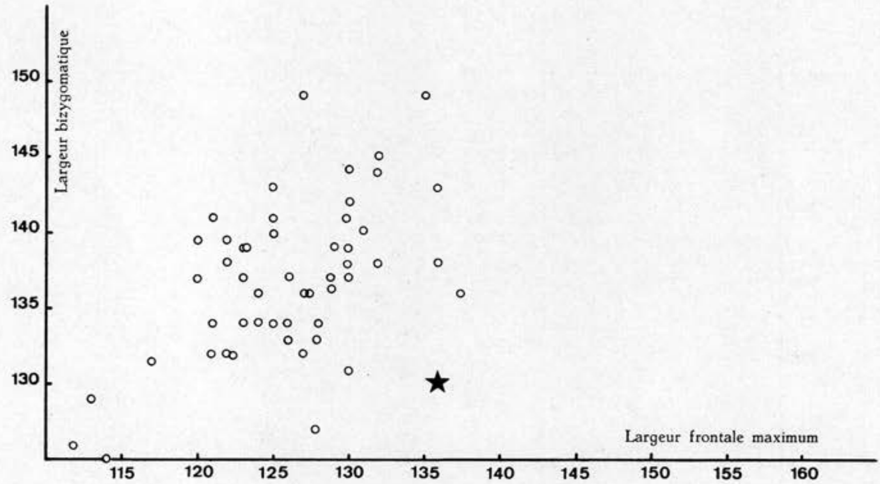


Fig. 16.

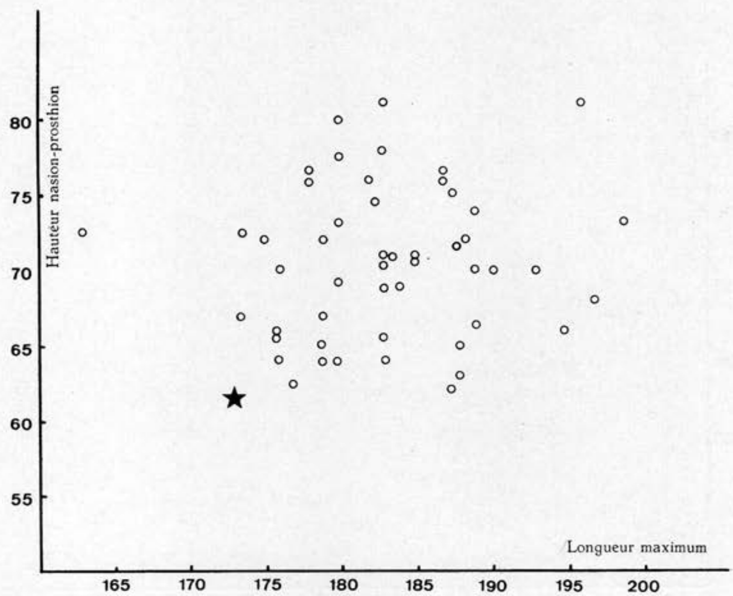


Fig. 17.

Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★)
et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○)

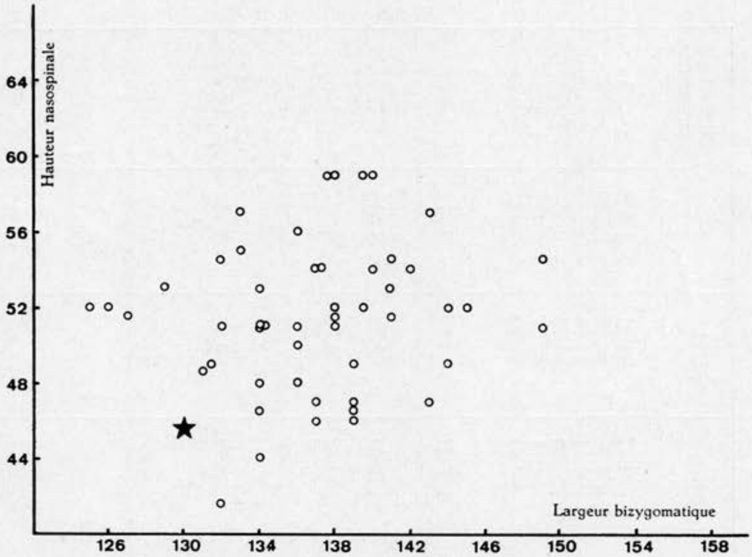


Fig. 18.

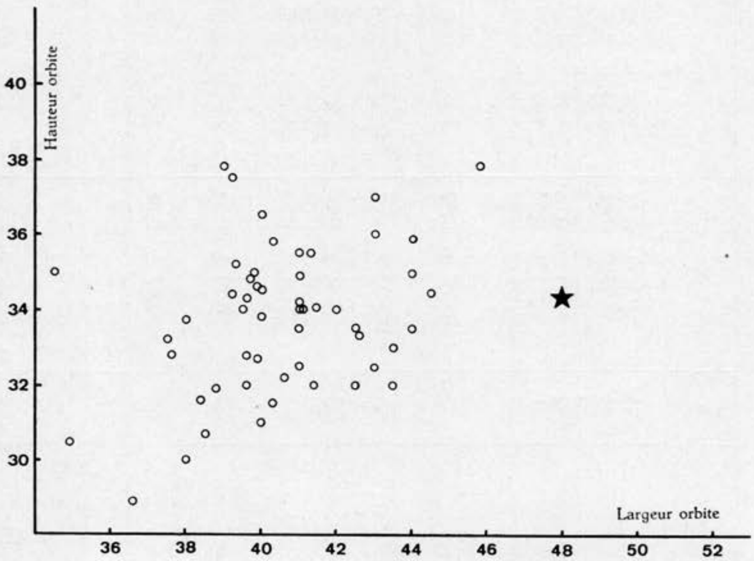


Fig. 19.

Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★)
et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○)

TABLEAU 20.

Crânes.

Indices, angles et mensurations	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Indice céphalique	54	81,57 ± 0,71	5,20 ± 0,50	72,91	94,15	91,91	+ 1,989	NS
Indice nasal	54	47,05 ± 0,66	4,84 ± 0,47	37,81	58,82	50,55	+ 0,723	NS
Indice orbitaire	53	83,52 ± 0,78	5,67 ± 0,56	74,12	101,41	71,61	− 3,977	< 0,001
Indice facial morpholog. ...	52	87,24 ± 0,86	6,22 ± 0,61	76,55	102,89	83,78	− 0,555	NS
Indice facial supérieur ...	51	51,73 ± 0,56	3,97 ± 0,39	43,75	61,11	47,27	− 1,122	NS
Ind. cran. fac. transv.	52	91,58 ± 0,44	3,19 ± 0,31	82,14	96,11	81,82	− 3,057	< 0,01
Largeur bizygomatique/ Largeur frontale max.	52	108,77 ± 0,58	4,21 ± 0,41	98,90	117,32	95,66	− 3,114	< 0,01
Largeur bigoniaque/ Largeur frontale min.	53	106,03 ± 1,07	7,82 ± 0,76	87,03	128,02	93,39	− 1,616	NS
Indice zygo-mandibul. ...	52	77,31 ± 0,66	4,74 ± 0,46	66,42	89,47	76,09	− 0,257	NS
Indice fronto-pariétal	53	66,83 ± 0,48	3,52 ± 0,34	59,75	75,32	66,67	− 0,044	NS
Indice front. transvers. ...	53	79,31 ± 0,54	3,93 ± 0,38	72,05	89,60	77,94	− 0,348	NS
Hauteur nasion-prosthion/ Hauteur totale face	53	59,29 ± 0,34	2,51 ± 0,24	53,03	63,55	56,42	− 1,144	NS
Distan. entre 2 trous ovales/ Largeur bistylo-mast.	46	53,67 ± 0,38	2,57 ± 0,27	48,16	58,55	53,33	− 0,131	NS
Angle compris entre la droite joignant les points nasion-bregma et la droite joignant les points bregma-lambda	45	100,90 ± 0,69	4,62 ± 0,49	92,00	110,50	88,00	− 2,794	< 0,01

TABLEAU 20 (*suite et fin*)

Indices, angles et mensurations	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Angle compris entre la droite joignant les points bregma-lambda et la droite joignant les points lambda-opisthion	28	88,06 ± 1,14	6,03 ± 0,81	77,50	93,00	85,00	− 0,509	NS
Capacité cranienne	50	1.554,18 ± 17,42	123,17 ± 12,32	1.350,0	1.876,0	1.650,0	+ 0,778	NS
Longueur maximum	54	183,56 ± 0,96	7,09 ± 0,68	162,5	199,0	173,0	− 1,489	NS
Longueur (nas. opisthocr.).	53	181,29 ± 0,96	6,99 ± 0,68	161,0	195,0	171,0	− 1,473	NS
Largeur transversale max. .	54	149,47 ± 0,91	6,71 ± 0,65	133,5	168,0	159,0	+ 1,419	NS
Largeur frontale minimum .	53	99,88 ± 0,68	4,98 ± 0,48	90,5	112,0	106,0	+ 1,229	NS
Largeur frontale maximum .	53	126,05 ± 0,76	5,51 ± 0,54	112,0	137,5	136,0	+ 1,806	NS
Largeur bizygomatique ...	52	136,85 ± 0,72	5,17 ± 0,51	125,0	149,0	130,0	− 1,305	NS
Largeur bigoniaque	54	105,64 ± 0,89	6,53 ± 0,63	91,0	119,0	99,0	− 1,017	NS
Hauteur totale face	54	119,10 ± 1,08	7,91 ± 0,76	104,0	142,0	109,0	− 1,278	NS
Haut. nasion-prosthion ...	53	70,63 ± 0,69	5,00 ± 0,49	62,0	81,0	61,5	− 1,827	NS
Hauteur nasospinale	54	51,44 ± 0,53	3,87 ± 0,37	41,5	59,0	45,5	− 1,537	NS
Largeur nasale	54	24,10 ± 0,28	2,07 ± 0,20	20,8	30,0	23,0	− 0,531	NS
Largeur orbite	53	40,51 ± 0,31	2,28 ± 0,22	34,5	44,5	47,9	+ 3,248	< 0,01
Hauteur orbite	54	33,84 ± 0,27	1,96 ± 0,19	28,9	36,5	34,3	+ 0,234	NS
Epaisseur arc. orbitaire ...	53	7,90 ± 0,15	1,10 ± 0,11	5,2	10,2	—	—	—
Diamètre du max. front. ...	48	19,73 ± 0,31	2,17 ± 0,22	15,3	23,3	—	—	—
Diamètre au dakryon	42	21,47 ± 0,40	2,60 ± 0,28	15,9	27,8	—	—	—
Diamètre au lacrymal	45	25,28 ± 0,37	2,50 ± 0,26	19,0	30,4	—	—	—
Distance entre 2 tr. ovales .	46	46,77 ± 0,39	2,63 ± 0,27	42,5	53,0	36,0	− 4,095	< 0,001
Larg. bistylo-mastoïd.	54	87,21 ± 0,69	5,09 ± 0,49	72,5	96,0	67,5	− 3,873	< 0,001
Largeur au porion	54	125,69 ± 0,73	5,38 ± 0,52	110,0	141,0	117,0	− 1,615	NS
Longueur trou occipital ...	50	36,29 ± 0,35	2,49 ± 0,25	31,0	42,2	27,5	− 3,530	< 0,01
Largeur trou occipital	49	31,12 ± 0,35	2,47 ± 0,25	26,3	38,4	—	—	—
Transverso-zygomatique ...	53	94,09 ± 0,78	5,69 ± 0,55	84,0	111,0	82,0	− 2,125	< 0,05
Prosthion-subnasale	46	13,13 ± 0,30	2,07 ± 0,22	7,0	18,0	9,0	− 1,995	NS
L. nasion-basion	37	100,00 ± 0,79	4,81 ± 0,56	92,0	115,0	85,0	− 3,116	< 0,01

La base du crâne étant mal conservée, quelques mesures seulement ont pu être prises : elles suffisent cependant à montrer combien cette partie du crâne est de dimension réduite. En effet, la distance entre les deux trous ovales (voir figure 20), et la largeur bistylo-mastoïdienne (voir figure 21) sont significativement plus petites. Il en est de même de la longueur nasion-basion, et de la longueur du trou occipital.

La courbure de la voûte crânienne est également modifiée : l'angle compris entre les droites nasion-bregma et bregma-lambda est significativement plus petit. La figure 22 situe cet angle par rapport à l'angle qui est compris entre les droites bregma-lambda et lambda-opisthion, ce dernier est de dimension normale. A la figure 23, nous avons tenté de comparer le profil crânien de l'achondroplase et celui d'un crâne normal dont la longueur et la largeur sont presque identiques aux mensurations de l'achondroplase. Ces deux profils superposés suivant la ligne nasion-opisthion montrent que le front est légèrement bombé, que le point lambda est situé plus bas et le point bregma plus haut chez l'achondroplase : ces deux derniers faits expliquent que l'angle nasion-bregma-lambda soit plus petit chez l'achondroplase. En comparant le profil de l'achondroplase avec celui d'un crâne normal de longueur et de largeur moyenne (figure 24), les faits déjà cités s'observent de manière nette; en plus, se marque une diminution de longueur au niveau occipital. Cette réduction de longueur est principalement provoquée par la réduction de longueur de la base du crâne; d'autre part la capacité crânienne étant normale, il y a compensation de volume par bombement au niveau pariétal et frontal.

Les tableaux 21 et 22 montrent par ailleurs, que les dimensions du palais, de la mâchoire supérieure et de la mâchoire inférieure sont normales. Seule la largeur de la branche montante droite est significativement plus petite.

7. PRINCIPAUX CARACTERES ANATOMIQUES

Si la taille est significativement plus petite, le poids de sujets atteints d'achondroplasie est, selon Mörch, presque normal : il existe une différence de poids de 10 kg entre les moyennes de sujets normaux et celles de sujets achondroplases. Il n'est d'ailleurs pas certain que cette différence observée soit significative, car les courbes publiées par Mörch (1941) montrent que de nombreux nains pèsent plus que la moyenne du poids de sujets normaux.

Ce poids élevé, relativement à la taille, peut s'expliquer chez l'achondroplase par les deux facteurs suivants : le tronc est de grandeur normale et la musculature est souvent très développée. Le développement important des crêtes d'insertion musculaire de notre achondroplase semble montrer que la musculature de ce sujet était aussi bien développée. F. Regnault (1901), Swoboda N. (1903) et Do-Xuan-Hop et coll. (1939) notaient

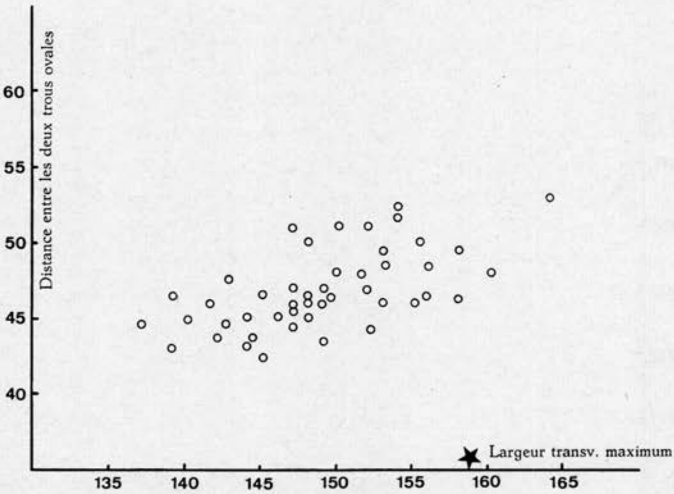


Fig. 20.

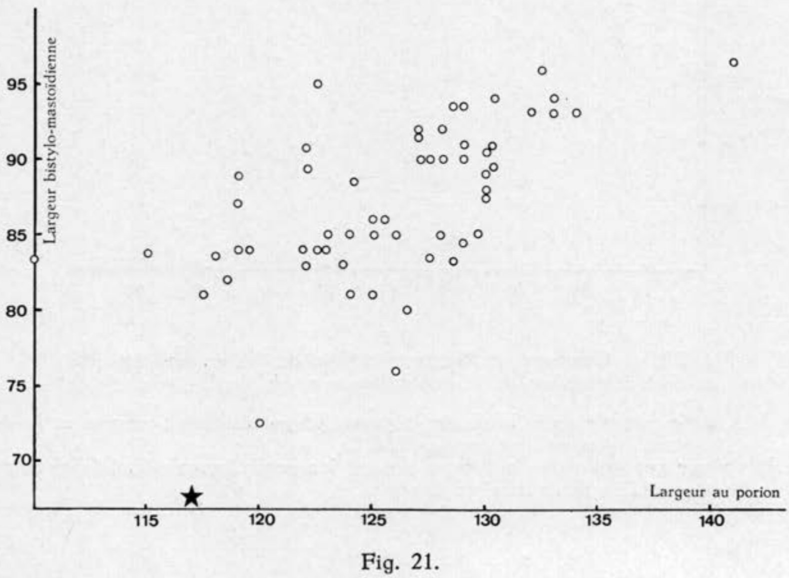


Fig. 21.

Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★)
et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○)

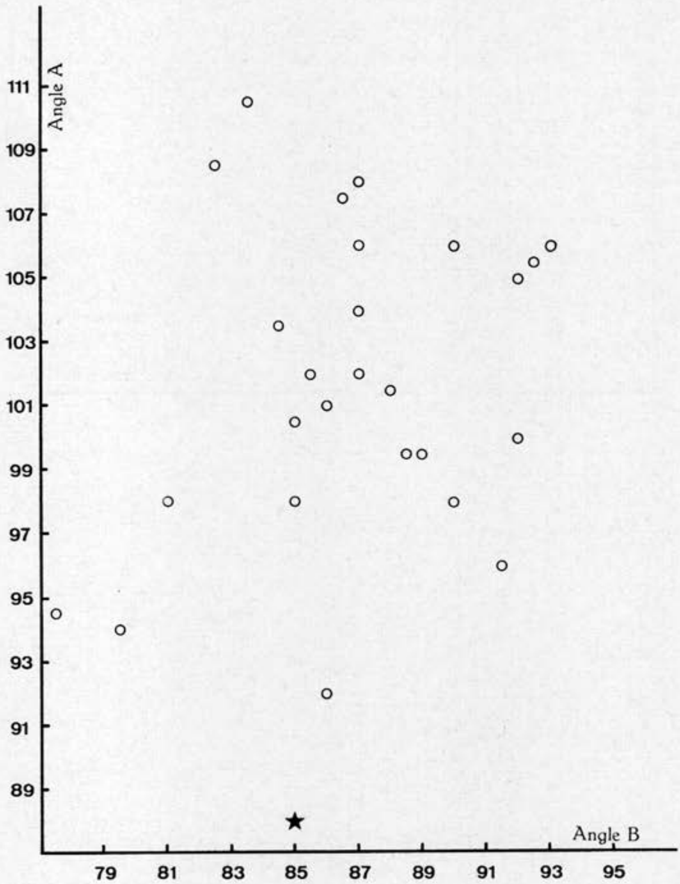


Fig. 22. — Comparaison de mensurations de l'achondroplase (★) et d'un échantillon de la population normale de Coxyde (○)

Angle A : angle compris entre la droite joignant les points nasion-bregma et la droite joignant les points bregma-lambda.

Angle B : angle compris entre la droite joignant les points bregma-lambda et la droite joignant les points lambda-opisthion.

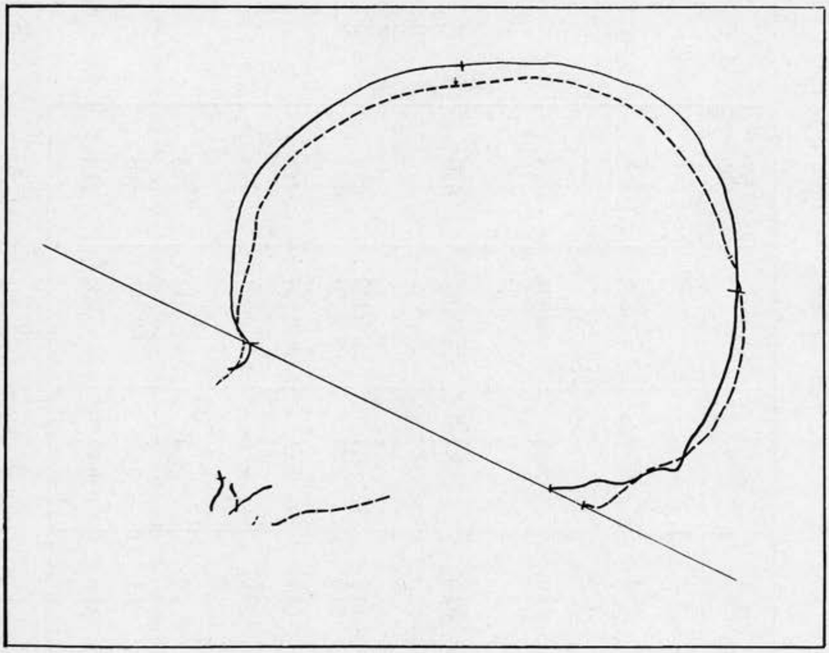


Fig. 23. — Profils crâniens de l'achondroplase et d'un crâne normal dont la longueur et la largeur sont presque identiques aux mensurations de l'achondroplase. Les profils ont été superposés suivant la ligne *nasion-opisthion*; le profil du crâne d'achondroplase a été dessiné en trait plein et celui du crâne normal en trait interrompu.

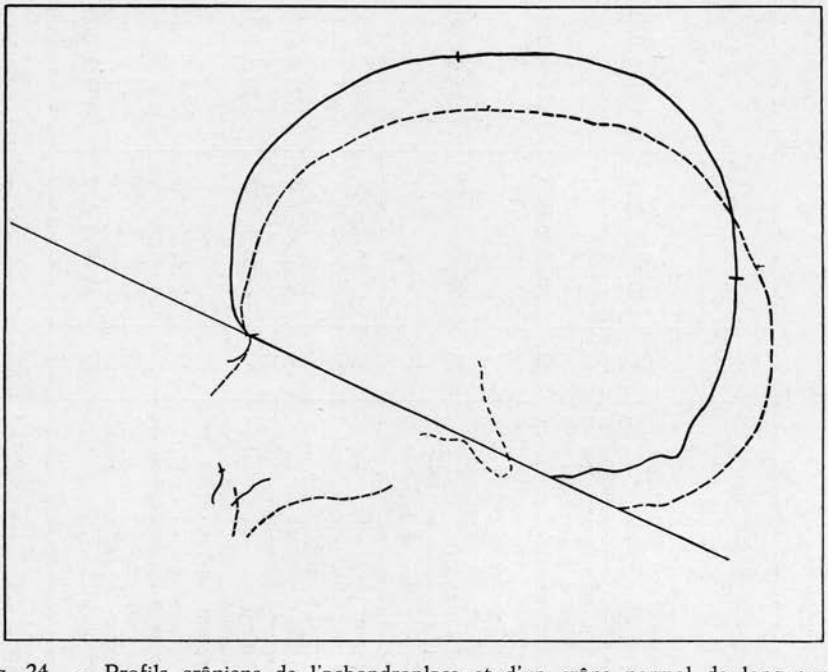


Fig. 24. — Profils crâniens de l'achondroplase et d'un crâne normal de longueur et de largeur moyennes. Les profils ont été superposés suivant la ligne *nasion-opisthion;* le profil du crâne d'achondroplase a été dessiné en trait plein et celui du crâne normal en trait interrompu.

TABLEAU 21.

Mâchoire supérieure

Mensuration (en mm) (*)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Longueur en projection de l'arcade dentaire	35	47,87 ± 0,58	3,41 ± 0,41	41,0	55,0	47,0	− 0,256	NS
Longueur en projection (trou palatin antérieur et extrémité postérieure dernière molaire)	32	36,39 ± 0,55	3,11 ± 0,39	32,1	43,0	36,5	+ 0,034	NS
Longueur en projection (point interincisif et face distale du processus alvéolaire)	36	54,54 ± 0,57	3,45 ± 0,41	49,5	62,0	53,2	− 0,387	NS
Longueur entre le collet de la dernière molaire et le point postérieur du processus alvéolaire	33	7,88 ± 0,39	2,22 ± 0,27	4,4	14,0	8,2	+ 0,142	NS
Largeur bi-canine interne .	38	24,57 ± 0,37	2,31 ± 0,26	20,5	31,0	25,0	+ 0,185	NS
Largeur bi-prémolaire (PM_2) interne	35	35,31 ± 0,49	2,92 ± 0,35	29,0	42,0	35,7	+ 0,134	NS
Largeur bi-molaire (M_2) interne	32	43,23 ± 0,58	3,29 ± 0,41	38,2	52,0	42,6	− 0,191	NS
Longueur en projection (point interincisif et 2me prémolaire)	32	24,25 ± 0,40	2,28 ± 0,28	20,0	28,5	25,0	+ 0,328	NS
Longueur en projection du segment molaire	28	25,47 ± 0,50	2,63 ± 0,35	18,4	31,1	24,0	− 0,559	NS
Largeur bi-molaire postérieure	27	45,16 ± 0,56	2,90 ± 0,39	40,3	51,0	44,0	− 0,402	NS

(*) Les mensurations des mâchoires supérieure et inférieure utilisées ici sont définies dans le travail de F. TWIESSELMANN et H. BRABANT (1967).

TABLEAU 22.

Mâchoire inférieure.

Mensurations (en mm)	n	$\overline{x}$	s	Min.	Max.	ACH.	t	Niveau de signification
Largeur bicanine	46	31,94 ± 0,30	2,06 ± 0,22	28,0	35,0	33,0	+ 0,515	NS
Largeur bi-prémolaire (2e) .	43	46,92 ± 0,39	2,54 ± 0,27	40,6	52,0	50,1	+ 1,250	NS
Largeur bi-cond. int.	47	82,10 ± 0,73	5,03 ± 0,52	72,3	94,0	79,9	− 0,437	NS
Largeur bi-cond. ext.	49	123,10 ± 0,83	5,78 ± 0,58	110,0	134,3	119,0	− 0,709	NS
Largeur ext. bimol. post. ...	37	67,45 ± 0,62	3,76 ± 0,44	61,0	74,0	67,5	+ 0,012	NS
Largeur branche montante .	53	33,32 ± 0,38	2,75 ± 0,27	28,5	39,8	26,7 (28,7 à gauche)	− 2,407 (− 1,680)	< 0,05 (NS)
Hauteur branche montante .	53	52,95 ± 0,55	4,00 ± 0.39	47,0	61,6	53,0	+ 0,013	NS
Prof. éch. sigmoïde	54	14,23 ± 0,31	2,25 ± 0,22	10,0	17,8	11,8	− 1,081	NS
Largeur éch. sigmoïde	54	32,26 ± 0,48	3,49 ± 0,34	22,0	40,0	29,2	− 0,877	NS
Hauteur du corps mandib. (niveau M_2M_3)	45	28,10 ± 0,44	2,93 ± 0,31	22,0	34,0	26,6	− 0,512	NS
Epaisseur du corps mandib. (niveau M_2M_3)	46	15,38 ± 0,24	1,63 ± 0,17	12,0	19,0	16,5	+ 0,687	NS
Haut. symph. alvéol.	46	18,08 ± 0,40	2,74 ± 0,29	11,0	23,0	16,3	− 0,650	NS
Haut symph. muscul.	49	16,62 ± 0,33	2,32 ± 0,23	11,0	20,0	14,5	− 0,911	NS
Angle de la symphyse ...	39	90,81 ± 1,00	6,25 ± 0,71	79,0	110,5	82,5	− 1,330	NS
Haut. totale symphyse ...	45	30,43 ± 0,45	3,00 ± 0.32	25,0	37,0	26,0	− 1,478	NS
Mâchoire inf. Long. A (*).	44	79,51 ± 0,66	4,37 ± 0,47	70,0	87,5	75,5	− 0,917	NS
» » » B (*).	44	87,26 ± 0,72	4,77 ± 0,51	75,0	96,0	82,5	− 0,998	NS
» » » C (*).	45	95,20 ± 0,77	5,17 ± 0,55	86,0	104,5	90,0	− 1,005	NS
Mâchoire inf. Angle A (*).	36	29,25 ± 0,64	3,81 ± 0,45	22,0	38,5	28,5	− 0,197	NS
» » » B (*).	36	25,71 ± 0,59	3,55 ± 0,42	20,0	34,0	25,5	− 0,059	NS
» » » C (*).	39	23,35 ± 0,51	3,21 ± 0,36	17,5	31,0	23,0	− 0,108	NS
Mâch. inf. : long. en projection de la portion molaire	33	30,70 ± 0,26	1,47 ± 0,18	28,0	33,2	28,0	− 1,837	NS
Long. en projection de l'arcade dentaire	37	49,25 ± 0,47	2,86 ± 0,33	44,0	55,0	47,0	− 0,785	NS

(*) Longueur A : distance séparant le milieu de la droite tangente aux sommets des condyles (axe bicondylien) et le milieu de la ligne bimolaire antérieure.
Longueur B : distance séparant le milieu de l'axe bicondylien et le milieu de la ligne bicanine.
Longueur C : distance séparant le milieu de l'axe bicondylien et le point interincisif.
Angles A, B et C : angles formés avec le plan alvéolaire d'orientation par les droites définies pour les mesures de longueur A, B et C.
Les mensurations des mâchoires supérieure et inférieure utilisées ici sont définies dans le travail de F. TWIESSELMANN et H. BRABANT (1967).

également une forte musculature chez les achondroplases qu'ils étudiaient. Le tronc est de grandeur normale : ainsi, la taille-assis selon MÖRCH (1941) serait, en proportion de la taille, normalement de 53 à 55 % et dans les cas d'achondroplasie de 65 %. H. SCHIEMANN (1966) trouve à peu près les mêmes pourcentages dans son échantillon.

La réduction de la taille porte donc essentiellement sur la longueur des os longs du membre inférieur. Le membre supérieur est également très significativement plus court. La plupart des auteurs, tels F. REGNAULT (1901), MÖRCH (1941), F. STEPHENS (1943), J. FREZAL (1957), P. RUBIN (1964), H. SCHIEMANN (1966), estiment que la micromélie proximale (du bras et de la cuisse) est plus prononcée que la micromélie distale (de l'avant-bras et de la jambe). Nous avons pu vérifier que l'humérus est proportionnellement plus réduit que le radius (voir paragraphe 6.1.6.), les données de DO-XUAN-HOP et de REGNAULT concordent avec nos résultats. Au contraire, il ne nous est pas apparu que le fémur soit proportionnellement plus réduit que le tibia : le rapport de longueur de ces deux segments chez l'achondroplase n'est, en effet, pas différent du rapport normalement observé (voir paragraphe 6.2.9). LANGER et coll. n'observe également pas de différence entre achondroplases et individus normaux quant au rapport de la longueur du tibia et de la longueur du fémur. La micromélie proximale du membre inférieur n'est donc, contrairement aux affirmations des auteurs, pas certaine et est loin d'être constante.

La réduction de longueur de l'humérus et du fémur semble proportionnelle : l'indice huméro-fémoral de l'achondroplase de Coxyde n'est pas significativement différent de la normale, les données de REGNAULT, DO-XUAN-HOP, SNOW confirment ce résultat. Il semble, au contraire, que le tibia soit parfois proportionnellement plus réduit que le radius : les indices radio-tibial et intermembral de l'achondroplase de Coxyde sont significativement plus grands que ceux des témoins.

CESTAN et INFROIT (1901), F. REGNAULT (1901), F. FREZAL (1957), J. W. LANE (1960), H. SCHIEMANN (1966) et LANGER et coll. (1967) observent une réduction moins importante de la longueur du péroné que celle du tibia, de telle manière que le péroné dépasse anormalement le tibia à sa partie supérieure ou inférieure. CESTAN et INFROIT (1901) et REGNAULT (1901) observent une apophyse supérieure atteignant l'interligne articulaire tibio-fémoral. LANE (1960) va jusqu'à dire que le péroné peut parfois participer à l'articulation du genou.

REGNAULT (1901) est cependant le seul auteur à décrire un péroné dont la malléole externe dépasse anormalement le tibia et entre même en contact avec une apophyse du calcanéum. La position du péroné par rapport au tibia est donc très variable chez les achondroplases : le péroné décrit dans notre étude au paragraphe 6.2. est situé de l'interligne articulaire du genou à quelque 3 cm sous l'extrémité inférieure du tibia, il n'entre cependant pas en contact avec le calcanéum. Nous avons remarqué, d'autre part, que le péroné d'achondroplase est plus

long que le tibia alors que, chez des sujets normaux, le tibia est plus long que le péroné.

CESTAN et INFROIT (1901) sont les seuls auteurs à noter une réduction moins importante du radius que du cubitus. Cette observation phénotypique ne semble se retrouver dans aucune des données fournies par les auteurs (DO-XUAN-HOP, REGNAULT, SNOW). L'achondroplase de Coxyde montre au contraire une réduction proportionnellement plus importante du radius (voir tableau 5). Malgré les liens anatomiques évidents du radius et du cubitus, il existe une grande variabilité de rapport des longueurs de ces 2 os chez les achondroplases.

Les métacarpes, métatarses et phalanges sont décrits par MÖRCH (1941), FREZAL (1957), LANE (1960) et SCHIEMANN (1966) comme étant courts et trapus. A partir des mesures prises sur le squelette d'achondroplase de Coxyde, nous avons pu montrer que les métacarpiens étaient plus trapus (paragraphe 6.1.5.) mais que les métatarsiens tout en étant plus courts n'étaient pas significativement plus trapus (paragraphe 6.2.8.).

L'étude radiographique de CAFFEY (1958), spécialement consacrée au bassin, ainsi que les travaux de CESTAN et INFROIT (1901), de FREZAL (1957), de LANE (1960), de RUBIN (1964), de SCHIEMANN (1966) et de L. LANGER et coll. (1967) sont unanimes à caractériser le bassin d'achondroplase comme ayant des ailes iliaques très réduites et un sacrum étroit. Nous avons pu montrer au paragraphe 6.3.1. que la largeur du sacrum est, en effet, significativement plus petite mais au niveau des ailes du sacrum uniquement ; la largeur inférieure du sacrum de l'achondroplase n'est pas significativement plus petite que cette mesure prise sur des sacrums normaux.

Le diamètre transversal du petit bassin de l'achondroplase de Coxyde est réduit dans les mêmes proportions que la largeur totale du bassin : la réduction des dimensions transversales du bassin s'explique donc à la fois par l'étroitesse du sacrum et le faible développement des ailes iliaques.

Comme CAFFEY (1958), nous avons pu montrer que le diamètre sagittal du petit bassin était plus réduit que le diamètre transversal.

Le thorax est le plus souvent considéré comme normal : il en est ainsi pour CESTAN et INFROIT (1901) et N. SWOBODA (1903). La taille du thorax est normale, seul le diamètre antéro-postérieur est jugé plus petit par MÖRCH (1941), FREZAL (1957) et LANGER et coll. Sans cependant atteindre l'ampleur des modifications observées pour les os longs, certaines malformations doivent cependant être notées. Le sternum de l'achondroplase de Coxyde est nettement trop large au niveau du corps sternal. SNOW faisait également cette observation. La clavicule est beaucoup plus sinueuse qu'une clavicule normale : cette observation a été faite également par REGNAULT (1901), FREZAL (1957), RUBIN (1964) et SCHIEMANN (1966). Nous avons pu prouver que l'achondroplase de Coxyde a les clavicules significativement plus petites que la normale. Les

côtes sont considérées comme normales par REGNAULT, comme relativement plus épaisses par FREZAL et par nous-mêmes.

LANE observe un élargissement de l'extrémité antérieure des côtes, élargissement que nous n'avons pas retrouvé aux côtes de l'achondroplase de Coxyde. L'omoplate est considérée comme étant de petite taille par DO-XUAN-HOP, FREZAL, LANE, RUBIN et SCHIEMANN : nous avons pu montrer que les omoplates de l'achondroplase de Coxyde ne sont cependant pas significativement plus petites.

Vu le manque de mesures précises de vertèbres normales et de vertèbres d'achondroplase, les constatations faites sur ces os par les auteurs sont assez peu concordantes. Pour LANE, les vertèbres d'achondroplase sont de grandeur normale. Pour VERMELIN et FACQ (1957) et RUBIN (1964), l'épaisseur des vertèbres est réduite chez les achondroplases. Pour CAFFEY (1958) et RUBIN (1964), la largeur des vertèbres diminue de la première vertèbre lombaire à la cinquième vertèbre lombaire, alors que normalement ces largeurs augmentent de L_1 à L_5. Par la comparaison des mesures de l'achondroplase de Coxyde et de celles d'un échantillon d'individus normaux, nous avons pu montrer que l'épaisseur des corps vertébraux nous semble légèrement plus grande que la normale, contrairement aux constatations radiographiques de VERMELIN et FACQ et de RUBIN.

La largeur des vertèbres est normale au niveau lombaire, contrairement aux constatations radiographiques de CAFFEY et RUBIN, et nous paraît plus grande au niveau cervical et moins grande au niveau dorsal. D'autre part, la proportion de la hauteur des corps vertébraux de l'achondroplase par rapport à la hauteur de corps vertébraux normaux devient graduellement plus petite : cette mesure est, en effet, plus grande que la normale au niveau cervical, est normale au niveau dorsal et est plus petite que la normale au niveau lombaire. FREZAL, CAFFEY et RUBIN observent un rétrécissement du canal médullaire : les dimensions des trous rachidiens sont, pour l'achondroplase de Coxyde, aussi significativement plus petites.

En outre, nous avons montré que la forme du trou rachidien est modifiée au niveau dorsal et lombaire : elle est triangulaire au niveau dorsal, et très rétrécie transversalement au niveau lombaire. CAFFEY note une diminution de longueur des pédicules, cette diminution est très significative pour l'achondroplase de Coxyde également.

La base du crâne est raccourcie, telle est l'observation faite par DO-XUAN-HOP, MÖRCH, FREZAL, LANE, RUBIN, SCHIEMANN et LANGER et que les mesures prises sur le crâne de l'achondroplase de Coxyde ont confirmée.

DO-XUAN-HOP, FREZAL, RUBIN observent une voûte disproportionnellement grande par rapport à la face.

Les mêmes auteurs ainsi que REGNAULT, MÖRCH et LANE notent aussi que la voûte frontale est particulièrement bombée et que la racine du nez est fortement déprimée.

Par l'observation des profils crâniens, nous avons montré que la réduction de la base du crâne entraîne en quelque sorte l'occipital vers l'avant et provoque donc une réduction de longueur du crâne. La diminution du volume crânien qui en résulte est compensée par une voûte plus bombée au niveau pariétal et frontal.

La face est jugée petite par LANE et RUBIN, jugée haute par DO-XUAN-HOP et jugée large par REGNAULT : on peut voir ainsi combien les jugements des auteurs peuvent être différents lorsque ceux-ci ne se basent pas sur une comparaison avec un échantillon de sujets normaux. Notre étude a pu montrer que la face de l'achondroplase de Coxyde est moins large mais de façon non significative, de même la hauteur de la face est non significativement plus petite.

Les rapports de la largeur de la face à la largeur de la voûte crânienne sont cependant significativement plus petits : c'est le cas du rapport largeur bizygomatique à largeur transversale et largeur bizygomatique à largeur frontale maximum. Comme DO-XUAN-HOP, nous avons observé une largeur orbitaire très grande mais aussi un indice orbitaire significativement plus petit. Pour MÖRCH, le prognathisme est très fréquent puisqu'il apparaît dans 79 % des cas. FREZAL et LANE observent un prognathisme mandibulaire qui est la conséquence pour FREZAL d'un développement antéro-postérieur insuffisant du maxillaire supérieur. Nous pensons cependant que ce prognathisme mandibulaire est loin d'être général : nous avons observé un léger prognathisme alvéolaire qu'avaient remarqué aussi DO-XUAN-HOP et SNOW. L'occlusion est labidodonte. Les dimensions du palais et de la mandibule sont normales : cependant, le palais nous semble spécialement profond. MÖRCH est le seul à avoir noté également ce caractère : il l'observe dans 88 % des achondroplases examinés.

8. DISCUSSION

La caractéristique principale de l'ossification chez les achondroplases est le blocage de la prolifération du cartilage au niveau des zones de croissance. L'absence de croissance métaphysaire et l'activité périostique normale expliquent la forme trapue des os longs ainsi que leurs petites dimensions. Cependant, les diamètres diaphysaires fémoraux sont significativement plus petits pour l'achondroplase de Coxyde. L'ossification périostique, qualifiée par RUBIN d'ossification par apposition, n'est altérée que dans le sujet atypique décrit par HUGHES et dans les cas plus graves et létaux : le diagnostic d'achondroplasie n'est peut-être pas exact dans beaucoup de cas de létalité précoce, H. SCHIEMANN conclut, en effet, à l'absence de critères pathologiques et anatomiques de diagnostic dans les formes de létalité précoce d'« achondroplasie ».

La forme aplatie des épiphyses et l'évasement brusque de la diaphyse vers l'épiphyse résultent également de l'absence de croissance métaphy-

saire. L'épiphyse croît donc normalement en largeur mais ne s'éloigne pas de la métaphyse.

En réalité, tous les os enchondraux, longs, courts ou plats, devraient avoir leur croissance atteinte. Mais, on sait que la croissance de tous les os n'atteint cependant pas toujours la même ampleur, et par conséquent l'atteinte de l'ossification enchondrale ne se marque pas proportionnellement à la longueur des os : ainsi, P. RUBIN estime que le fémur s'allonge entre 2 et 12 ans de 500 %, alors que le tibia ne s'allonge que de 450 %, l'humérus s'allonge de 2 à 12 ans de 400 %, et le radius de 350 %. Les os distaux s'allongent donc dans une moindre mesure et leur longueur est donc relativement moins réduite que celle des os proximaux lorsque la croissance des os longs est atteinte. Nous avons vu, cependant, que cette explication n'est pas entièrement valable : les observations faites au niveau des segments de la jambe contredisent cette hypothèse de micromélie proximale, de même le fait que la croissance du péroné est moins atteinte que celle du tibia est en opposition avec cette hypothèse.

Etant donné que le bassin accroît ses dimensions principalement à la base et à la crête de l'os iliaque, la réduction importante de l'os iliaque chez les achondroplases s'explique facilement.

La réduction de la dimension sagittale du canal rachidien s'explique aisément par l'absence de croissance des pédicules. La réduction transversale de ce canal pourrait être attribuée à une fusion plus précoce du corps vertébral et des pédicules. Le corps vertébral est dans l'ensemble de grandeur normale : la croissance périostique normale vient compenser des réductions de dimensions de corps vertébraux observées à la naissance chez les achondroplases.

Les omoplates, les clavicules, les côtes et le sternum ne sont que relativement peu atteints ce qui pourrait, vraisemblablement, être expliqué par la présence de nombreux centres de croissance (comme pour le sternum par exemple) et l'importance de la croissance périostique.

L'ossification de la voûte crânienne et de la face est membraneuse : elle reste normale chez les achondroplases. Les anomalies du crâne résultent de la croissance anormale de la base du crâne : cette croissance enchondrale se déroule principalement aux synchondroses sphéno-ethmoïdale, intersphénoïdale, sphéno-occipitale. La réduction de la base du crâne entraîne la dépression de la base du nez, et comme la voûte croît normalement et parallèlement à la croissance du cerveau, elle explique la formation d'une voûte fortement bombée. Ce bombement se marque au niveau frontal et surtout pariétal, l'os occipital étant ramené vers l'avant par la réduction de longueur de la base du crâne.

Les petites dimensions du trou occipital s'expliquent par la croissance anormale au niveau des sutures intraoccipitales. La croissance de la mandibule n'est pas affectée, ses dimensions restent normales et les cas de prognathisme mandibulaire peuvent s'expliquer par une croissance appositionnelle importante au niveau des condyles.

D'autres caractères résultent probablement d'adaptations ou d'anomalies locales nécessitées ou provoquées par la croissance évidemment liée de l'épiphyse et de la diaphyse, bien que cette croissance soit normale dans le premier cas et anormale dans le second cas. Parmi ces caractères, nous avons signalé plusieurs anomalies des surfaces articulaires : une incisure profonde de la trochlée humérale, une déformation de la tête fémorale, une cupule hémisphérique creusée dans la surface astragalienne du tibia et dans la surface trochléenne de l'astragale, les modifications de dimensions des surfaces articulaires astragaliennes, une petite facette articulaire sacro-iliaque supplémentaire, la présence de 2 facettes aux surfaces condyliennes occipitales et supérieures de l'atlas, la pseudo-articulation au niveau des lames vertébrales de L_4.

Nous engloberons dans la même tentative d'explication les dimensions anormales de grandeur de la face parfois observées : s'accrochant à une base significativement plus étroite, la face doit adapter sans aucun doute sa croissance à cette nécessité.

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier tout particulièrement Monsieur le Professeur F. Twiesselmann qui m'a suggéré d'entreprendre cette étude comparative de l'achondroplase de Coxyde et de squelettes normaux de la même population et qui m'a toujours guidé avec bienveillance dans ce travail.

J'exprime également ma reconnaissance à Madame Defrise-Gussenhoven pour les directives d'ordre statistique qu'elle m'a si généreusement données.

LABORATOIRE DE LA SECTION D'ANTHROPOLOGIE ET DE PRÉHISTOIRE
DE L'INSTITUT ROYAL DES SCIENCES NATURELLES DE BELGIQUE.
DIRECTEUR : PROFESSEUR F. TWIESSELMANN.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

CAFFEY, J.
1958. *Achondroplasia of the pelvis and lumbosacral spine.* (American Journal of Roentgenology : volume 80, n° 3, pp. 449-457.)

CESTAN, R. et INFROIT, L.
1901. *Etude radiographique d'un cas d'achondroplasie.* (Revue neurologique : volume 9, n° 8, pp. 437-438.)

DESBUQUOIS, G., GRENIER, B., MICHEL, J. et ROSSIGNOL, C.
1966. *Chondrodystrophic dwarfism with irregular ossification and other malformations in two sisters.* (Archives françaises de Pédiatrie : volume 23, n° 5, pp. 573-587.)

DO-XUAN-HOP et NGUYEN-XUAN-NGUYEN.
1939. *Etude du squelette d'un nain tonkinois.* (Travaux de l'Institut anatomique de l'Ecole supérieure de Médecine de l'Indochine, section anthropologie : volume 5, pp. 177-196.)

FREZAL, J.
1957. *L'achondroplasie.* (Semaine des Hôpitaux de Paris : volume 33, pp. 1270-1279.)
HUGHES, J.
1932. *Studies in achondroplasia.* (Journal of Anatomy : volume 66, pp. 565-577.)
LANE, J. W.
1960. *Roentgenographic manifestations of the cartilaginous dysplasias.* (American Journal of the Medical Sciences : volume 240, pp. 636-670.)
LANGER, L. O., BAUMANN, P. A. et GORLIN, R. J.
1967. *Achondroplasia.* (American Journal of Roentgenology : volume 100, n° 1, pp. 12-26.)
LANNOIS, M.
1902. *Quelques cas de nanisme.* (Bulletin de la Société d'Anthropologie de Lyon : volume 21, n° 2, pp. 191-210.)
MÖRCH, E. T.
1941. *Chondrodystrophic dwarfs in Denmark.* (Opera ex Domo Biologiae Hereditariae Humanae Universitatis Hafniensis : volume 3, 200 p.)
REGNAULT, F.
1901. *Présentations sur deux squelettes d'adulte atteints d'achondroplasie.* (Bulletins et Mémoires de la Société d'Anthropologie de Paris : 5me série, volume 2, pp. 163-165.)
RUBIN, P.
1964. *Dynamic classification of bone dysplasias.* (Year book medical publishers Inc., Chicago, 410 p.)
SCHIEMANN, H.
1966. *Uber Chondrodystrophie (Achondroplasie, Chondrodysplasie).* (Akademie der Wissenschaften und der Literatur, Abhandlungen der Mathematisch-Naturwissenschaftlichen Klasse : n° 5, pp. 611-667.)
SNOW, Ch. E.
1943. *Two prehistoric indian dwarf skeletons from Moundville.* (Geological Survey of Alabama : Museum paper n° 21, 90 p.)
STEPHENS, F. E.
1943. *An achondroplasic mutation and the nature of its inheritance.* (Journal of Heredity : volume 34, pp. 229-235.)
SWOBODA, N.
1903. *Ein falle von chondrodystrophischen Zwergwuchs (Achondroplasie).* (Wiener klinische Wochenschrift : volume 16, pp. 669-671.)
TWIESSELMANN, F. et BRABANT. H.
1967. *Les dents et les maxillaires de la population d'âge franc de Coxyde (Belgique).* (Bulletin du Groupement international pour la Recherche scientifique en Stomatologie : volume 10, pp. 5-180.)
VERMELIN, H. et FACQ, J.
1957. *Un cas d'achondroplasie congénitale.* (Bulletin de la Fédération des Sociétés de Gynécologie et d'Obstétrique de Langue française : volume 9, n° 2, pp. 199-200.)
WEINMANN, J., et SICHER, H.
1955. *Bone and bones.* (St-Louis Mosby Company, 508 p.)